العلاج المنزلي للهيموفيليا

بهاء شاهين

بيان المسئولية القانونية

يؤكد المؤلف إنه ليس طبيبا ولم يمارس مهنة الطب ، وإنه استقى جميع المعلومات الطبية الواردة في الكتاب من مصادر ومراجع علمية منشورة وموثوقة كما هو مشار إليه في الهوامش وقائمة المراجع. والمؤلف لا يوصي بأي منتجات علاجية أو أدوية معينة . وأية إشارة إلى اسم أي منتج أو علاج إنما هي مستقاة من الادبيات الطبية المتخصصة وطبقا للآراء الواردة في المراجع الطبية ولا تعبر عن رأيه الشخصي .والهدف الاساسي لهذا الكتاب هو تقديم معلومات عامة بشكل عام عن الرعاية الشاملة لمرضى الهيموفيليا طبقا لما هو متبع ومتعارف عليه في المملكة المتحدة والولايات المتحدة الأمريكية ، والمعلومات الواردة في الكتاب لاتحل بأي شكل من الأشكال محل الرعاية الطبية المتخصصة ، ويجب استخدامه من أجل التثقيف العام . ولا يتحمل المؤلف أية مسؤولية قانونية أو أدبية عن أي ضرر ايا كان ، ناتج عن إساءة استخدام المعلومات أو الإجراءات الواردة في الكتاب أو سوء تفسيرها .

***شاهين ، بهاء .**

***العلاج المنزلي للهيموفيليا**

***بهاء شاهين**

***ط 1. القاهرة ، أغسطس 2024 م**

***220 ص ، 24 سم**

***تدمك: 978-977-94-9880-5 *رقم الايداع: 15802**

1- تعليم طبي

2- ثقافة طبية

الاهداء

إلى روح أبي وأمي

إلى روح الدكتورة بثينة الشناوي

إلى روح فرانك شنابل Frank Schnabel

إلى مرضى الهيموفيليا والأطباء

إلي السيدة هبة راشد ومؤسسة مرسال

إلى كل مصري شريف يحلم بمصر أكثر تقدما وازدهارا ، ويعمل بالأفعال، وليس بالكلمات والشعارات الديماجوجية ، على تحويل هذا الحلم إلى واقع يجني جميع المصريون ثماره أُهدي هذا الكتاب

تمهيد

الهدف الرئيس من هذا الكتاب هو مساعدة مرضى الهيموفيليا وأسرهم ، وتعريفهم وجميع العاملين في المجال الطبي ممن يتعاملون مع هذا المرض بماهية العلاج المنزلي الآمن لاضطرابات النزيف من خلال توفير المعلومات الأساسية الخاصة بطبيعة المرض ومدى أهمية العلاج المنزلي في الحد من مضاعفاته . وتلبية احتياجات جميع مرضى الهيموفيبيا في مصر بشكل خاص ، وفي جميع الدول الناطقة بالعربية ، وتعريفهم بكل ما يتعلق بالعلاج المنزلي ورعاية الهيموفيليا وتشجيع الأسر ومقدمي الرعاية على العمل معًا لتوفير أفضل فرص ممكنة لتطبيق العلاج المنزلي بنجاح.

بدأت الارهاصات الأولى للعلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا على يد د. ريتشارد هالدن ، الذي أصبح لاحقا المدير الطبي لمركز كارت لأمراض الدم في فورت وورث بولاية تكساس ، في ربيع عام 1960 . وأشار هالدن في مذكراته إلى أن الجهود والمحاولات الأولى لطرح فكرة إجراء عمليات نقل الدم في المنزل قوبلت في البداية بالرفض ، واعتبرها البعض تدابير علاجية بربرية . ولكنه وفريقه تابعوا عملهم مما أصاب هيئات طبية كثيرة بالإمتعاض والحنق .

كان هذا الاعتراض الأولي من جانب الاطباء في واحدة من الدول التي تخصص أموالا طائلة لمشتقات الدم اللازمة للعلاج هو الذي أدي إلى بطء تنفيذ برامج العلاج المنزلي. ومما يدعو إلى الغرابة والتناقض أن الكثير من البرامج العديدة التي بدأت منذ عرض د. هالدن لمبادرته ، قد أصبحت قابلة للتنفيذ بسبب خبرة وعلم معامل فصل مشتقات الدم في الولايات المتحدة . وفي عام 1978 أشارت التقديرات إلى ان 82% من مرضى الهيموفيليا A في المملكة المتحدة كانوا مؤهلين لتلقي العلاج المنزلي، في الوقت الذي كان يتم فيه استيراد 55 % من مشتقات الدم المستعملة في هذا العلاج .

ولم يظهر في الكتابات الطبية سوى القليل عن العلاج المنزلي برغم النجاح الواضح في االتحول في علاج الهيموفيليا بالمنزل بدلا من علاجها بالمستشفى . وهذا النقص في المعلومات قد يوحي بان مشكلات التكيف والحياة مع الهيموفيليا تنتهي مع التدريب الناجح على وسائل الحقن في الوريد. والواقع ان حياة مريض الهيموفيليا وأسرته في مناخ يسوده الاضطراب الدائم بسبب الرحلات الطويلة المتكررة للمستشفى وساعات الانتظار الطويلة في الطرقات وغرف الطوارئ الكئيبة ، يمكن ان يتغير تغييرا جذريا من خلال إحكام السيطرة الدقيقة على العلاج المنزلي ، وليس من خلال توفير عنصر التجلط او الفاكتور الناقص وصندوق المحاقن فقط .

اعتمدنا في إعداد هذا الكتاب على كتابي الدكتور بيتر جونز "العلاج المنزلي للهيموفيليا "و"الحياة مع الهيموفيليا" Living with hemophilia & Hemophilia home therapy ، كمرجعان أساسيان ، وأكثر من 25 بحث من الابحاث المهمة التي أعدها الاطباء المصريون حول وضع الهيموفيليا في مصر ، بالاضافة إلى عشرات المراجع والأبحاث الأخرى ، وأحدث المعلومات المتاحة على مواقع الانترنت الموثوقة المعنية بأمر الهيموفيليا. ويهدف الكتاب إلى تعريف المرضى وأسرهم وكذا جميع القائمين على رعايتهم ، بنموذج عمل لواحد من أوائل برامج العلاج المنزلي (الذي بدأ في المملكة المتحدة في بداية الخمسينات) . وأسلوب العمل المعروض في هذا الكتاب هو النموذج البريطاني الذي بدأ تطبيقه لأول مره في مركز نيوكاسل للهيموفيليا يمكن تطبيقه في مراكز أخرى في مختلف أرجاء العالم. ونظرا لأن العلاج المنزلي يجب أن يقوم على الرعاية الشاملة الفعالة فقد ضم الكتاب تفاصيل عن نواح عديدة تتعلق بالهيموفيليا بخلاف النواحي الخاصة بالعلاج الذاتي السريع. وإننا لنأمل ان تتمكن مزيد من الأسر في الدول الناطقة بالعربية بمساعدة هذا الكتاب من الإستفادة من التحسينات التي أُدخلت على علاج الهيموفيليا ، بما في ذلك العلاج المنزلي ، الذي جعل ذلك أمرا ممكنا .

شكر وعرفان

أتوجه بالشكر والعرفان للسيدة سارة فورد رئيسة الجمعية الكندية للهيموفيليا التي أرسلت لي نسخة من الفصل الأول من كتاب تذكاري أصدرته جمعية الهيموفيليا الكندية في عام 2003، والذي كُرست الصفحات الأولى منه لتكريم فرانك شنابل Franck Schnabel ، الأب الروحي والفعلي للاتحاد العالمي للهيموفيليا (الذي أصبح الآن بمثابة منظمة أمم متحدة للهيموفيليا) . وكانت هذه الصفحات القليلة المصدر الوحيد للمعلومات التي أمكنني الوصول إليها حول هذا الرجل العظيم . كما أتوجه بالشكر والتقدير للصديق بوب جراهام مدير السياسات العامة لتحالف أمراض الدم بولاية نيويورك حيث زودني بمعلومات مفيدة حول تجربته الشخصية الخاصة بالعلاج المنزلي ومنظومة مراكز الهيموفيليا في ولاية نيويورك . ولا يفوتني أيضا أن أتوجه بالشكر والتقدير للصديقين محمد الديب ومحمد جعفر على تشجيعها لي لنشر هذا الكتاب .

قائمة المحتويات

المقدمة

أصبح التثقيف الصحي في عصرنا الراهن يحظى بأهمية كبرى ومكانة مرموقة في أنظمة الرعاية الصحية الخاصة بالأمراض المزمنة تحديدا. ومع ذلك، لم يحظ هذا النهج بالدعم الكافي في البلدان النامية ، حيث لا تزال هذه المجتمعات تميل إلى اساليب العلاج التقليدية المتمثلة في "العلاج بعد المرض".

وفيما يتعلق بمرضى الهيموفيليا تعتبر فترة المراهقة فترة حرجة وتكون رحلتهم إلى مرحلة البلوغ أكثر صعوبة. ويعد تعلم مرضى الهيموفيليا الصغار لكيفية رعاية اضطرابهم المرضي خطوة عملاقة إلى الأمام في تأكيد استقلالهم واستعدادهم لحياة البالغين.

ويؤكد ايفان ايلش Ivan Illich[1] (1975) في كتابة المثير للجدل "اللعنة الطبية Medical Nemesis" على هذا المعنى بقوله إن " وجود عالم ترفرف عليه الصحة بأجنحتها انما هو ذلك العالم الذي يكاد ينعدم فيه التدخل الطبي ، وان التمتع بالصحة فرض واجب على الجميع، والنجاح في تأدية هذا الواجب الشخصي يعتمد إلى حد بعيد على الوعي الذاتي والتنظيم الشخصي والموارد الداخلية التي ينظم من خلالها كل منا أسلوب حياته الخاص به . "

خلفية تاريخية

الهيموفيليا هو نقص في أحد عناصر الدم ينتقل وراثيًا ويمنع تخثر الدم بشكل طبيعي مما يؤدي إلى نزف مفرط ، وفي بعض الأحيان نزيف قاتل لضحاياه. عادة ما تصيب الهيموفيليا الذكورالذين يولدون مصابين بالمرض، وفي غياب العلاج، يعاني المريض من آثار مضاعفاته طوال حياته. في الولايات المتحدة (في عام 1973) ، كان يوجد 100 ألف شخص يعانون من الهيموفيليا. منهم ما يقدر بـ 25000 شخص يعانون من أشكال شديدة أو متوسطة الخطورة من هذا المرض، وحوالي 90 بالمائة من هؤلاء

---

[1] Illch I,. Medical nemesis: The expropriation of health. London. 1975

الأشخاص تقل أعمارهم عن 25 عامًا[2]. مرضى الهيموفيليا فريدون من بين ضحايا الأمراض المزمنة لأنهم لا يولدون مشلولين أو معاقين ويمكن علاجهم إذا كانت الظروف المالية تسمح لهم بالاستفادة من أشكال العلاج المتطورة الحديثة. وبدون هذا النوع من العلاجات والرعاية المستمرة، سيصاب مرضى الهيموفيليا بعواقب مأساوية طوال حياتهم ويصبحون عبئًا غير ضروري على أنفسهم وعائلاتهم، بل أيضًا على المجتمع كله. حيث يتعرض الفرد باستمرار لتهديد كبير باصابته بنوبة نزيف دون سابق إنذار. ونتيجة لذلك، يضطر أفراد الأسرة وعائلة المصاب بالهيموفيليا نفسه، للحد من العديد من الأنشطة اليومية الروتينية. ومن المستحيل قياس هذا النوع من الخسائر الوخيمة في كثير من الحالات .

في السنوات الأخيرة، حققت الأبحاث الطبية تقدمًا كبيرًا في اكتشاف وسائل جديدة لعلاج مرضى الهيموفيليا. جعلت هذه التقنيات من الممكن لمعظم المصابين بالهيموفيليا حقن أنفسهم بعامل التخثر المناسب في المنزل، مثلما يحقن مريض السكري نفسه بالأنسولين على أساس يومي . ولهذا السبب، عادة ما تكون رعاية المرضى الداخليين بالمستشفيات ضرورية فقط عند الحاجة إلى إجراء عملية جراحية أو عند حدوث صدمة خطيرة . بالإضافة إلى ذلك، قد تكون هناك حاجة إلى رعاية المرضى الخارجيين من قبل طبيب أو ممرضة فقط للتدريب على الحقن المنزلي والحقن الذاتي . وهكذا، أصبح من الممكن لمعظم المصابين بالهيموفيليا أن يكونوا قادرين على أن يعيشوا حياة طبيعية وصحية. ولسوء الحظ، وعلى الرغم من هذه الإنجازات الرائعة، ماتزال تقنيات العلاج الجديدة بعيدة المنال بالنسبة لمرضى الهيموفيليا العاديين والفقراء. وهي غير متوفرة لعدة أسباب. فهي غير متوفرة لأن الحد الأدنى لتكلفة العلاج لمرضى الهيموفيليا الشديدة والمتوسطة يصل إلى 4000 دولار كل سنة (في أمريكا في عام 1973 . وهذه الأموال غير متوافرة لأن هذه الأمة (الأمريكية) كانت ببساطة تهدر مواردها الدموية الثمينة (حسبما جاء في مضبطة جلسة مجلس الشيوخ الامريكي عند مناقشة مشروع قانون الهيموفيليا لعام 1973). ولهذه الأسباب تم طرح قانون الهيموفيليا لعام 1973 لمناقشته أمام الكونجرس الامريكي . والغرض من مشروع

[2] المصدر: مضبطة وأرشيف مجلس الشيوخ الأمريكي من الموقع التالي :
https://www.govinfo.gov/content/pkg/CHRG-93shrg27631/pdf/CHRG-93shrg27631.pdf

القانون هو توفير المساعدة الفيدرالية اللازمة حتى لا يضطر مرضى الهيموفيليا إلى مواجهة كل هذه المصاعب والتحديات.

نظرة تاريخية

كانت الهيموفيليا معروفة في العالم منذ زمن بعيد ، ولكن العلاج الفعال لم يصبح متاحًا إلا في العقود الأخيرة . تم العثور على أقدم الإشارات المكتوبة لما يبدو أنه الهيموفيليا في النصوص اليهودية في القرن الثاني الميلادي. وفيما يلي عرض تأريخي موجز للمرض وتطورعلاجه .

القرن الثاني الميلادي : الأحكام واللوائح القانونية اليهودية الحاخامية تنص على إعفاء الأولاد من الختان إذا مات شقيقان لهما بسبب النزيف عقب عملية الختان.

القرن الحادي عشر: الإشارة إلى حالة النزيف في مؤلفات الجراح العربي ألبوكاسيس. وهو أبو القاسم خلف بن العباس الزهراوي الأنصاري 936–1013)، المعروف باسم الزهراوي ، وباللاتينية باسم البوكاسيس (من العربية أبو القاسم)، كان طبيبًا وجراحًا وكيميائيًا من الأندلس. ويُعتبر أحد أعظم الجراحين في العصور الوسطى. العمل الرئيس للزهراوي هو "كتاب التصريف"، وهو موسوعة من ثلاثين مجلد للممارسات الطبية. تمت ترجمة فصل الجراحة من هذا العمل لاحقًا إلى اللاتينية، واكتسب شعبية وأصبح الكتاب المدرسي القياسي في أوروبا على مدار خمسمائة عام. كان لإسهامات الزهراوي الرائدة في مجال العمليات والأدوات الجراحية تأثير هائل في الشرق والغرب حتى العصر الحديث، حيث لا تزال بعض اكتشافاته مطبقة في الطب حتى يومنا هذا. وكان رائداً في استخدام الخيوط للغرز الداخلية، ولا تزال أدواته الجراحية تستخدم حتى اليوم لعلاج الناس. كان أول طبيب يحدد الطبيعة الوراثية للهيموفيليا ويصف الحمل في البطن، وهو نوع فرعي من الحمل خارج الرحم كان في تلك الأيام مرضًا مميتًا، هو أول من اكتشف السبب الجذري للشلل. وقام بتطوير الأجهزة الجراحية للعمليات القيصرية وجراحات المياه البيضاء .

القرن الثاني عشر: الأحكام واللوائح الحاخامية توسع نطاق إعفاء الأولاد من الختان بسبب النزيف وتجعله يمتد إلى الإخوة غير الأشقاء من نفس الأم تقديرا للطبيعة الوراثية للمرض .

1803: الدكتور جون كونراد أوتو من فيلادلفيا بالولايات المتحدة يعد بحثا "يصف فيه حالات النزيف المتماثلة السائدة في بعض العائلات .

1828: الدكتور هوف Hopff ، من جامعة زيورخ بألمانيا أول من استخدم كلمة "الهيموفيليا" لوصف اضطرابات النزيف الموروثة .

1840: الدكتور صامويل لين Samuel Lane أول من أشار إلى استخدام نقل الدم للسيطرة على النزيف في مرض الهيموفيليا، في بحثه المنشور في مجلة The Lancet الطبية .

1853: ليوبولد، ابن الملكة فيكتوريا، أول طفل"ملكي" يصاب بالهيموفيليا .

1904: مولد ألكسيس ، وريث العرش الروسي ، مصابًا بالهيموفيليا .

1936: أول عملية نقل بلازما لعلاج الهيموفيليا .

1939: حدد كينيث برينكوس Kenneth Brinkhous "العامل المضاد للهيموفيليا"، والذي يسمى الآن العامل الثامن، باعتباره العنصر الناقص لدى الأشخاص المصابين بالهيموفيليا A.

1944: قام عالم الكيمياء الحيوية الأمريكي إدوين كوهن بتطوير فصل مشتقات الدم ، وعملية فصل البلازما إلى مكوناتها المختلفة.

1948: إقامة أول مستعمرة للكلاب المصابة بالهيموفيليا في تشابل هيل بولاية نورث كارولينا .

1952: وصف الباحثون نوعًا جديدًا من الهيموفيليا، يُعرف الآن باسم نقص العامل التاسع. ويسمى مرض كريسماس على اسم أول مريض اكتشف به المرض ،

ستيفن كريسماس، من تورونتو. وتم تطوير اختبار الثرومبوبلاستين ، اختبار سرعة تجلط الدم (المعروف اختصارا بـ PTT لقياس سرعة تجلط العامل الثامن (FVIII) .

الخمسينيات من القرن الماضي: أصبح استخدام البلازما الطازجة المجمدة ، الذي يتطلب في كثير من الأحيان دخول المستشفى ، هو الدعامة الأساسية لعلاج الهيموفيليا.

1963: تأسيس الاتحاد العالمي للهيموفيليا على يد فرانك شنابل Frank Schnabel، وهو رجل أعمال كندي ولد مصابًا بالهيموفيليا الشديدة من النوع A. آمن واقتنع بأن منظمات المرضى يمكن أن تكون أكثر فعالية - وأن تفعل المزيد لتمثيل مصالح الأشخاص الذين يعانون من اضطرابات النزيف إذا عملت معًا. انعقد المؤتمر الأول للاتحاد العالمي للهيموفيليا في كوبنهاجن بالدنمارك، في 25 يونيو 1963، وحضره ممثلون عن 12 دولة. والآن، يمثل الاتحاد العالمي للهيموفيليا وشبكته العالمية من المنظمات الوطنية الأعضاء (NMOs) مصالح الأشخاص المصابين بالهيموفيليا وغيره من اضطرابات النزف الموروثة في 152 دولة ، ويعد هذا الاتحاد بمثابة منظمة الأمم المتحدة لمرضى الهيموفيليا .

1964: اكتشفت جوديث بول Judith Pool طريقة بسيطة لتصنيع الرواسب الباردة من مشتقات الدم cryoprecipitates (رواسب باردة غير قابلة للذوبان تحتوي على العامل الثامن) لعلاج الهيموفيليا.

السبعينيات: أدى توفر مركزات العامل الثامن (المجفف) بالتجميد إلى أن يصبح العلاج المنزلي بالحقن ممارسة علاجية شائعة.

1971: أنشاء الجمعية المصرية لأمراض النزف (جمعية الهيموفيليا المصرية) برئاسة الدكتورة بثينة الشناوي .

1973: سمح قانون الهيموفيليا لعام 1973 ، الذي أقره الكونجرس الأمريكي، بإنشاء مراكز علاج الهيموفيليا الشاملة الممولة من الحكومة الاتحادية .

1977: الدكتورة بثينة الشناوي تنشر بحثا بعنوان "وضع برنامج العلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا في مصر The home therapy programme for haemophiliacs situation in Egypt [3]

1978: بنك الدم المركزي ومعامل المصل واللقاح بالعجوزة بمصر تنتج مركزات العامل الثامن (المجفف) بالتجميد ويحقق نجاحا ملحوظا وفعالا في علاج مرضى هيموفيليا A . ويتم غلق المصنع وتوقف انتاج العلاج بعد سنوات قليلة دون أسباب معروفة حتى الآن ، ويصاب جميع مرضى الهيموفيليا بفيروس سي نتيجة لجؤهم من جديد لاستخدام البلازما المجمدة والطازجة بعد توقف انتاج الكرايو المجفف الذي كان ينتج في مصر بأسعار معقولة.

1982: قام الباحثون في الولايات المتحدة باستنساخ العامل التاسع باستخدام تقنيات التسلسل الجيني،

1984: باستخدام تقنيات التسلسل الجيني، قام الباحثون باستنساخ العامل الثامن. واكتشاف لوك مونتانييه وروبرت جالو الفيروس المسبب لمرض الإيدز.

الثمانينيات: فيروسات التهاب الكبد وفيروس نقص المناعة البشرية تهدد إمدادات الدم في جميع أنحاء العالم. ولمكافحة ذلك، يحاول مصنعو مركزات عوامل التخثر المشتقة من البلازما قتل الفيروسات بالحرارة الجافة، والمعالجة بالمنظفات المذيبة، والبسترة. كما تم تطوير طرق فحص هذه الفيروسات، مثل اختبارELISA .

التسعينيات: بعد سنوات قليلة فقط من التجارب السريرية الناجحة، أصبحت منتجات العامل البشري المؤتلف recombinant مرخصة ومتاحة لمرضى الهيموفيليا.

---

[3] Bothaina M. El-Shinnawi M.D.The home therapy programme for haemophiliacs the situation in Egypt. First published: June 1977 https://doi.org/10.1111/j.1600-0609.1977.tb01523.x

العقد الأول من القرن الحادي والعشرين : أدت التطورات الحديثة إلى معرفة أسباب الأجسام المضادة المثبطة الموجودة في العديد من مرضى الهيموفيليا واكتشافها والقضاء عليها.

2024: تمت الموافقة على العلاج الجيني التحويلي لمرض الهيموفيليا B .

تطور العلاج المنزلي

مرض الهيموفيليا من الأمراض النادرة التي تتطب رعاية خاصة جدا فيما يتعلق بالخدمات الطبية . فالمريض يكون عرضة للنزف أربع وعشرين ساعة يوميا . وحينما ينزف يحتاج إلى علاج عاجل دون أدنى تأخير ، وإذا لم تتحسن حالته ويتوقف النزيف فقد تؤدي مضاعفات ذلك إلى اصابته باعاقة شديدة . وفي الدول التي يتباين فيها توزيع السكان تباينا كبيرا ، قد تبعد المراكز الطبية التي تقدم لمرضى الهيموفيليا وأسرهم الرعاية اللازمة مسافات طويلة يستغرق الوصول إليها ساعات طويلة . وعلاوة على ذلك فان العلاج الذي يتلقاه المريض في المستشفيات يكون باهظ التكلفة وغير ضروري غالبا . ويدرك مريض الهيموفيليا حينما يصل إلى السابعة من عمره ، ان لم يكن قبل ذلك ، مظاهر الاحساس والأعراض المرتبطة بحدوث نزف تلقائي . إذ لا يخفي عليه انه كان يعاني من نزيف منذ فترة قبل ظهور العلامات الكافية التي تقنع الطبيب بذلك .

لهذه الأسباب مجتمعة بدأت أول برامج للمعالجة المنزلية المقننة في الولايات المتحدة. ومع نجاح هذه البرامج باطراد ، بدأنا ندرك جميعا الفوائد السيكولوجية والجسدية والمادية التي تعود على مريض الهيموفيليا الذي يقبل وأسرته مسئولية رعاية نفسه .

فوائد العلاج المنزلي

أثبتت التقارير العديدة الواردة من مختلف المراكز التي طبقت تجربة المعالجة المنزلية انها بمثابة قصص تشتمل على نوادر أكثر منها تقاريرطبية. إذ أثبت ليفين (Levine 1974-1977) وجود العديد من الفوائد التي يمكن التحقق منها نتيجة تطبيق برنامج المعالجة المنزلية من خلال مقارنة نتائج العلاج المنزلي لمدة عام واحد بنتائج

السنة السابقة التي يطبق فيها العلاج التقليدي بالمستشفى. وتأكيدا لما توصل إليه لازرسون (Lazerson -1972) من حدوث تناقص واضح في أيام تغيب الأطفال الذين يخضعون للعلاج المنزلي عن المدرسة ، أوضح ليفين وجود انخفاض ملحوظ في عدد أيام التغيب عن العمل أو الدراسة . ومع امكان اثبات تناقص عدد الايام التي يقضيها المريض بالمستشفى وتناقص عدد مرات تردده عليها خارجيا يمكن حساب صافي ما يوفره المريض من أموال . كذلك أشارت دراسة ليفين إلى وجود تناقص ملحوظ في تعرض مريض الهيموفيليا للأمراض المفصلية الجديدة أو المتقدمة أثناء تطبيق برنامج المعالجة المنزلية بالمقارنة باسلوب العلاج السابق ابان تردد المريض على المستشفي لتلقي العلاج . وإذا ما أقيم الدليل المادي على صحة ذلك ، فان مستقبل طفل الهيموفيليا سيصبح أفضل كثيرا لان الأمراض المرتبطة باعتلال المفاصل المزمن لم يكن بالإمكان الحد منها على الاطلاق من قبل. ومع ذلك ، لا بد أيضا من توثيق ما نؤمن به جميعا من أهمية المزايا السيكولوجية بالنسبة لمريض الهيموفيليا وأسرته من خلال الاشتراك في برامج المعالجة المنزلية .

المشكلات المصاحبة للعلاج المنزلي

الحقن الوريدي قد ينجم عنه تلوث ميكروبي للدم والتهاب الوريد الخثري والانسداد الهوائي للاوعية الدموية والنزف والتورم الموضعي حتى مع توافر افضل الوسائل الفنية للحقن . ونظرا لان هذه المضاعفات قليلة الحدوث وتقع على فترات متباعدة ، فان ذلك يعكس ضرورة تمتع العاملين بمراكز الهيموفيليا الذين يقومون بتدريب المرضى وأسرهم على العلاج المنزلي بمستويات كفاءة عالية . كما ان الحقن الوريدي ببروتين غريب عن الجسم ينطوي على مخاطر كبيرة لا يمكن تجنبها ، ولكن نادرا ما تحدث أعراض حساسية مفرطة من حقن بروتين غريب بالجسم لحسن الحظ ، كما ان المركزات المجففة بالتجميد lyophilised concentrates تبدو أكثر آمنا من مشتقات الدم المجمدة cryoprecipitate وذلك فيما يتعلق بالاثار الجانبية الخاصة بالحساسية . كذلك يتعين اعتبار التهاب الكبد الوبائي من المضاعفات المحتملة الحدوث المرتبطة بالعلاج المركب في حد ذاته ، وبرغم احتمال تعرض أفراد الأسرة لمخاطر متزايدة ، إلا ان التهاب الكبد الوبائي في الواقع لايمثل خطرا لدى تلقي العلاج المنزلي بقدر يفوق نفس الخطر الماثل لدى اتباع برامج المعالجة في المستشفيات .

يصاحب تطبيق معظم برامج العلاج المنزلي تزايد استهلاك المريض لعنصر 8 وتعكس تجربة مركز اوكسفورد التي اشارت إلى تزايد استخدام عنصر 8 بنسبة 31 % بعد خضوع المريض لبرنامج العلاج المنزلي اتفاقها مع البيانات التي توصل إليها المركز، وكذلك نتائج الأبحاث التي أشارت إلى ان متوسط الاستهلاك الشهري للمريض من وحدات عنصر 8 هو 1945 وحدة والذي يمثل تماما احتياجات المريض . ومع ذلك فان تزايد استعمال أو استهلاك عنصر 8 (عند تطبيق العلاج المنزلي) يعد مؤشرا على عدم ملائمة العلاج السابق ، وهي النقطة التي أكدت عليها لوكسن Le Quesne وزملاؤها عام 1974. ذلك ان المرضى لا يتعين عليهم الموازنة بين حاجتهم للعلاج والمشقة والتعب التي ترتبط دائما بانتقالهم أو سفرهم لأحد المراكز الطبية لتلقي العلاج .

ويرى البعض ان المريض الذي يخضع للعلاج المنزلي قد يسيئ تقدير خطورة النزيف الذي يعاني منه ويهمل علاج نفسه على أكمل وجه . ولكن تبين ان ذلك لايمثل مشكلة على الاطلاق من الناحية العملية ولا يدعو للقلق لان المريض الذي يعاني من نزف خطير يكون قد تلقى بالفعل قدر من العلاج يسمح له بالسفر أو الانتقال لاحد مراكز العلاج لتلقي الاستشارة المناسبة .

حدود وقيود العلاج المنزلي

يعمل العلاج المنزلي على نقل عبء مسئولية الدعم الذي يحتاجه مريض الهيموفيليا المصاب بنزيف حاد من المستشفى إلى أسرة المريض كما تتيح لهم أيضا فرصة التخلص من بعض مشاعر الشعور بالذنب واليأس والتوتر التي ترتبط بالخلل الأساسي في الجينات الوراثية للعائلة . ولكن يجب ألا نغفل في الوقت نفسه ان العلاج المنزلي في ذاته ليس هو الحل الكلي لمريض الهيموفيليا ومشكلاته . إذ ان الهدف من العلاج المنزلي هو علاج البداية الأولى للنزيف التلقائي مما يمنع أو يحد من حدوث نزيف خطير ومؤلم يصعب السيطرة عليه لاحقا . وفي معظم الحالات يكون هذا العلاج الذي في متناول اليد ناجعا. ومن المهم تحديد عدد مرات النزيف التي تتحسن بالفعل والتي تتطلب مزيد من العلاج ، ليس بسبب وجود تباين كبير بين مراكز الهيموفيليا المنتشرة في انحاء العالم فقط وانما لتحديد مقدار وحدات الفاكتور أو عنصر التجلط

المطلوبة بالفعل لايقاف النزيف . ومن خلال خبرات العمل بمركز نيوكاسل للهيموفيليا، ينصح بالحقن العاجل بزجاجة واحدة من العنصر المركز (متوسط حجم الوحدة250مم، وتتراوح بين 230 – 350 وحدة من عنصر 8) واعطاء المريض انبولين من هذا العنصر في حالة حدوث نزيف خطير ، بغض النظر عن وزن الجسم ، ونسبة نجاح هذا العلاج 80%. وإذا علمنا ان نسبة فاكتور 8 ترتفع بمقدار 1.5% مع كل وحدة يتم حقنها لكل كيلوجرام واحد من وزن الجسم بالنسبة للأطفال ، وبمقدار 2% من كل وحدة لكل كجم من وزن البالغين ، طبقا للبيانات الموثقة (Biggs-1978) ، فان هذه الجرعات تكون فعالة بكل تأكيد لعلاج معظم حالات النزيف بنجاح وفاعلية برغم ما يوصي به مركز نيوكاسل من اعطاء المريض جرعة تقل عادة عن خمس وحدات لكل كيلو جرام من وزن الجسم مع استمرار استجابة فاعلية مستوى عنصر 8 بنسبة تقل عن 10 %. وقد اجريت تجربة مماثلة في مركز اكسفورد (Rizza&Spooner, 1977) حيث تبين توقف النزيف التلقائي لدى مرضى الهيموفيليا A الـ 56 الذين خضعوا للتجربة (كان متوسط اعمارهم يتراوح بين 18- 20 سنة) بعد اعطاء المرضى جرعات قدرها 1.16 بمعدل 290 وحدة . وعلى النقيض من ذلك في ماساتشوتس ، كان برنامج د. ليفين (1974) يهدف إلى معالجة المرضى من خلال حقن عنصر 8 لكي يرتفع مستوى العنصر بنسبة 30 %. إذ ان حقن المريض بـ 15 وحدة لكل كجم من وزن الجسن يعني ان المريض الذي يزن 70 كجم سيحتاج إلى أكثر من الف وحدة . وهكذا يتبين ان أحد أوجه القصور والعقبات التي تواجه العلاج المنزلي يتمثل في ان تحديد الجرعة المثلى ما يزال مجهولا وغير معروف ، الأمر الذي يترتب عليه دلالات خطيرة تتعلق بالتكاليف والكميات اللازمة من الفاكتور.

الهدف الأساسي من العلاج المنزلي هوايقاف النزيف.والمحاولات التي تمت في هذا المجال تستخدم العديد من الوسائل بما في ذلك مشتقات الكورتيزون striodsوكذلك مواد مستخلصة من الفول السوداني ، ولكنها جميعا لم تكن فعالة بالقدر اللازم لمنع النزف. وبرغم تكلفته الباهظة تبين فاعلية العلاج الوقائي باستخدام عنصر 8 حينما أعلن بيلنجهام Bellingham وزملاؤه في عام 1967 لاول مرة عن نجاح برنامج العلاج الوقائي. وفي السويد اعلن نيلسون Nilsson وهدنر Hedener والبرج Ahlberg (عام 1967) عن تجربتهم المتميزة حيث قاموا بعلاج 29 طفلا تتراوح أعمارهم بين 2 – 13 سنة بـ 700 وحدة من عنصر 8 في بداية برنامج العلاج ، ثم

زيادة عدد الوحدات إلى 300 – 600 وحدة من نفس العنصر بفاصل زمني 7 إلى 10 ايام . وتبين لهم ان إعطاء الأطفال الذين خضعوا لهذا البرنامج 13 الف وحدة في السنة (بالمقارنة بمتوسط الوحدات التي يحقن بها المريض الذي يبلغ 22 الف وحدة في السنة على الحقن بالفاكتور"عند الحاجة on-demand") قد مكنهم من الحياة بطريقة طبيعية تماما تقريبا ، كما ادي اكلينيكيا إلى تقليل نسب النزف الخطيرة وامكانية السيطرة عليها بسهولة . كما لوحظ حدوث حالات من النزف التلقائي ، وبرغم ان المؤلفين لم يذكروا ارقاما معينة لهذه الحالات ، إلا ان هذه الحالات كانت اقل خطورة واقل تكرارا طوال فترة خضوعهم للعلاج الوقائي. وخبرة مركز نيوكاسل الخاصة بالعلاج الوقائي محدودة إلى حد ما ، وهي تتفق إلى حد كبير مع النتائج التي توصل إليها كل من كاسبر Kasper وديتريتش Dietrich ورابابورت Rapaport في عام 1970 من خلال الدراسة التي اجروها على خمسة من المرضى خضعوا لبرامج مختلفة من العلاج الوقائي . كما تبين ان حقن المريض بـ 20 وحدة على الاقل لكل كجم من وزنه اسبوعيا بشكل متكرر يؤدي إلى ايقاف النزف التلقائي لمدة 48 ساعة ، مع ظهور بعض حالات النزف في اليوم الثالث . وهذا أمر متوقع استنادا إلى الاسس النظرية لان المرضى الذين تتراوح مستويات نسبة الفاكتور لديهم بين 5- 8 بالمائة يتعرضون دائما للنزف . ونظرا لان فترة نصف العمر الخاصة بالفاعلية البيولوجية لفاكتور 8 تتراوح بين 12 إلى 14 ساعة (طبقا لبيجز Biggis ودينسون Denson, 1963) ، فان مستويات العنصر في الدم ستنخفض إلى اقل من 5 بالمائة خلال 48 ساعة إذا كان قد تم رفعها إلى 40 بالمائة في البداية ، ومن ثم من المتوقع ان يحدث نزيف تلقائي . ونستنتج من ذلك ان منع حدوث نزيف تلقائي من خلال العلاج الوقائي سوف يستلزم الحقن يوم بعد يوم every other day لكي يكون العلاج الوقائي فعالا ومثمرا. ويعد العلاج الوقائي حلا عمليا لحالات النزف المتكرر لمعظم حالات الاصابة بالهيموفيليا A الخطيرة التي لايعاني مرضاها من ارتفاع نسبة الاجسام المضادة antibodies .

وفيما يتعلق بارتفاع تكلفة علاج هؤلاء المرضى ، يرد على ذلك بحقيقة ان هذه التكلفة الوقائية تساوي وتماثل تكلفة معالجتهم من خلال برامج العلاج عند الحاجة المتكرر وخضوعهم للرعاية المتقطعة داخل المستشفيات ، وكذلك في حالة اجراء عملية جراحية. ومع ذلك ونظرا لندرة مشتقات الدم على المستوى العالمي وما يرتبط

بذلك من تكلفة باهظة وتزايد مخاطر الاثار الجانبية بعيدة المدى التي يتعرض لها من يخضعون للعلاج بمشتقات الدم بصورة متكررة ، لابد من تقديم رعاية فائقة لمن يخضعون لهذا العلاج . ولحسن الحظ فان هذه القيود لايخضع لها مرض هيموفيليا B ، لان مشتقات concentrates البروثرومبين المركب جزئيا التي تحتوى على العناصر الثاني والتاسع والعاشر (II & IV & X) متوفرة بسهولة من أجل العلاج الوقائي المتكرر لهؤلاء المرضى . ومن المعروف ان العلاج الوقائي لهم يقلل بدرجة كبيرة حالات النزف المتكررة حتى إذا تم حقن المريض مرة واحدة كل اسبوع أو عدة اسابيع .

وقد حدث تقدم ملحوظ في علاج الهيموفيليا A&B خلال السنوات الخمسين الماضية ونأمل ان نتوصل خلال السنين الخمس والعشرين القادمة من الاجابة على السؤال المهم التالي : لماذا يحدث النزيف التلقائي ، الذي لايرجع إلى أية اصابة trauma ولايرجع ايضا إلى انخفاض مستويات عنصر 8 في الدم أحيانا ، في مرضى الهيموفيليا حينما يستمر الاثر التشخيصي على مدى 24 ساعة يوميا؟ وربما نتمكن من خلال الاجابة على سؤال: "لماذا لاينزف مريض الهيموفيليا طوال الوقت؟" من ايجاد العلاج الناجع النهائي لمنع حدوث النزف في المقام الاول والاستغناء عن العلاج المنزلي .

وهذا الكتاب يشرح بالتفصيل برنامجا للعلاج المنزلي مع عرض النواحي العملية والتطبيقية المرتبطة به. ونأمل ان يتفهم المسئولين عن شئون الصحة في الدول الناطقة بالعربية ، ومنهم بشكل خاص المعنيين برعاية مرضى الهيموفيليا ، الهدف الرئيس لهذا الكتاب وتطبيق برامج العلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا المطبق في العديد من الدول منذ عشرات السنين .

الجزء الأول

خلفية تاريخية عن العلاج المنزلي

الفصل الأول

الهيموفيليا والعلاج بالمنزل

قامت لجنة مجلس البحث الطبي بانشاء المراكز الأولى للهيموفيليا في المملكة المتحدة في عام 1954. وبرغم ان تعبير "مركز" كان يطلق في الغالب على المعامل القادرة على إجراء عمليات التشخيص المختلفة لأمراض الدم ، التي تعتمد على الاختبارات التي تشمل اختبار سرعة التجلط thromboplastin generation test TGT– التي ابتكرتها بيجز ودوجلاس في السنة التالية . ومع التقدم الذي حدث في تقنية المعامل وتصميم معدات نقل الدم ، وتجهيز مشتقات الدم اللازمة لمعالجة أمراض التجلط الوراثية ، انتشرت مراكز علاج الهيموفيليا لكي تلبي الإحتياجات المتباينة للمرضى ولحاملات المرض وذوي قرباهم . وكان من أهم هذه الإحتياجات توفير العلاج الفوري في أسرع وقت ممكن في حالة حدوث نزف ، ولايمكن توفير هذا العلاج بهذه السرعة ، في معظم الحالات ، إلا من خلال العلاج المنزلي . وتعبير العلاج المنزلي Home Therapy تعبير شائع يقصد به الحقن الوريدي بأحد مشتقات الدم خارج المستشفى . كما يتضمن عملية الحقن بواسطة المرضى انفسهم أو آبائهم أو من يتولون أمر رعايتهم المدربون تدريبا جيدا . كما يتضمن أيضا العلاج في المدرسة أو العمل بالاضافة إلى العلاج في المنزل. ويشمل أيضا عملية المعالجة أثناء الأجازات أو رحلات العمل . ويمكن اجراء هذه العملية (الحقن الوريدي) في أي وقت دون الحاجة إلى استشارة طبية عاجلة .

يستخدم العلاج المنزلي حينما يحدث نزف ، أو لمنع حدوث نزيف . والحالة الأولى يطلق عليها "العلاج عند الحاجة On-demand Therapy" ، ويعرف أحيانا بعلاج الازمة crisis therapy ، وهو تعبير يمكن اطلاقة دون مبالغة على عملية يجب ان تكون معتادة في حياة أي مريض . ويطلق على الحالة الثانية – العلاج المنزلي لمنع النزف- تعبير "العلاج الوقائي prophylaxis". يؤكد العلاج المنزلي على أهمية التحول ونقل المسئولية من المستشفى إلى الأسرة ، ومن الطبيب إلى المريض ، وأصبح

من الممكن تحقيق هذا التحول ، الذي حظي بتأييد كبير في الدول المتقدمة خلال عقد الثمانينات ، بسبب التقدم الذي طرأعلى عمليات جمع الدم وتوزيعه وفصل مشتقاته .

وبرغم انه من البديهيات الطبية ، نظريا ، ان العلاج المنزلي لن يلحق أي ضرر بالمريض ، يتعين على الطبيب ان يرجح الفائدة المحتملة للعلاج المنزلي على الأذى المتوقع في كل قرار اكلينيكي يتخذه . وهذا المبدأ البسيط والأساسي ينطبق بقدر أكبر على العلاج المنزلي مقارنة بأي مجال آخر من مجالات الرعاية الطبية الحديثة . والتوصية بالعلاج المنزلي ، وتطبيقه على أحد المرضى ، لا يعفي الطبيب من مسئولية اتخاذ القرارات الخاصة بهذا العلاج . فمن البديهيات المؤكدة في العلاج المنزلي انه حينما يتخذ المريض قرارا بحقن نفسه ، أو بقيام أحد والديه بذلك له، فان الطبيب يتحمل مسئولية حالية وطويلة الأمد للنتائج المترتبة على هذا القرار . وبرغم ان العلاج المنزلي يمنح الأسر قدرا كبيرا من الحرية والاستقلال ، بعد ان كانت مقيدة بالعلاج بالمستشفى ، فان نجاحه يعتمد على التوجية والنصائح المستمرة التي يقدمها مجموعة من الاشخاص ذوي المهارات المتعددة والمتكاملة من العاملين بمراكز علاج الهيموفيليا . وتمثل عملية تدريب الأسر والمرضى على النواحي التقنية للحقن الوريدي والعناية بمشتقات الدم جزءا مهما من العلاج المنزلي .

احتياجات ومتطلبات الأسر التي تعاني من الهيموفيليا

قبل تطوير برنامج العلاج المنزلي في نيوكاسل Newcastle ، وضع المسئولون نصب أعينهم احتياجات مرضاهم ومتطلبات أسرهم. ومن خلال المساعدة المالية السخية التي قدمتها جمعية الهيموفيليا البريطانية ، وبعد موافقة العاملين في سائر المستشفيات في الاقيم الشمالي من انجلترا، تم إجراء مسح لجميع المرضى المصابين بأمراض نزف دموي بين السكان البالغ عددهم 3.3 مليون نسمة (Lewis,1976).

وقبل اجراء هذه الدراسة (وهي الاستقصاء الذي اجراه مركز هيموفيليا نيوكاسل) كانت التسهيلات والخدمات المقدمة للأسر محدودة للغاية. لم يكن يوجد مركز لتقديم هذه التسهيلات والخدمات ، وكان يتعين على المرضي في حالة احتياجهم للعلاج إما التوجه إلى أقسام طب الكبار أو أقسام الأطفال لعلاج الحالات الخطيرة أو أقسام الطوارئ والحوادث بالمستشفيات . وهناك يصطفون انتظارا لدورهم مع سائر

المصـابين بمختلف الأمراض والإصـابات مـن جميـع الأعمـار. وغالبـا مـا يحظـى ذوو الحيثيـة والمحظـوظين مـنهم بتعـاطف الإخصـائي الإجتمـاعي بينمـا ينحشـر الغالبيـة العظمـى مـن المرضـى البسـطاء وينتظـرون سـاعات طويلـة علـى أمـل الحصـول علـى الدواء (Milne,1962).

أما المرضى المحظوظين المحجوزين بالمستشفى فكانوا يحصلون علـى العلاج بمجـرد طلـبهم لـه ، وتقديم التسـهيلات اللازمـة للتشـخيص واجـراء العمليـات الجراحيـة اللازمـة وتـوفير مشـتقات الـدم بيسـر وسـهولة . وإلتـزم مركـز نيوكاسـل بتطبيـق هـذه السياسة المطبقة بالمستشفيات ذات الطـابع المميز ، وتـم تخصـيص جنـاح للكبـار وآخـر للأطفال لعلاج مرضى الهيموفيليا طبيا أو جراحيـا ، وكـان لـذلك فوائـد ملحوظـة. وكـان هؤلاء المرضى معروفين لأعضاء هيئة التمريض والأطباء ، كما ان القواعد الأساسية لرعاية مرضى الهيموفيليـا (مثـل الآثـار الجانبيـة الناجمـة عن الحقـن العضـلي والادويـة التي تتعارض مع أداء الصفائح الدموية لوظائفها) تعد جزءا من عمل قسم الهيموفيليا الروتيني ، وكذلك ادراك أهمية الحفاظ على مستوى عنصـر التجلط لـدي المـريض مـن خـلال الحقـن الـدوري بالعنصـر الـلازم . ويكـون فريـق العمـل بمركـز الهيموفيليـا علـى دراية دائما بمحل اقامـة المـريض، وكـان المرضـى المحتـاجين للعـلاج فـي غيـر أوقـات العمل المعتادة يعلمون جيدا المكان الذي يتجهون إليـه طلبـا للمسـاعدة دون ابطـاء . ويـتم ذلك كله من خلال استخدام عدد من بطـاقـات العـلاج الخاصـة بكـل مـريض ، ذات ألـوان تحـدد التشـخيص والمضـاعفات ووجـود أجسـام مضـادة وحالـة الاصـابة بالتهـاب الكبـد HBsAG من عدمة . والبطـاقات المزدوجة تكـون معلقـة علـى حـوائط المركـز وسـائر أقسام المستشفى التي تقدم العـلاج لهؤلاء المرضـى . وبـالطبع يمكـن اسـتخدام وتحـديث نظام مماثل أكثر سهولة من خلال تطبيقات الكمبيوتر وعرض التسهيلات الخاصة بذلك على شاشة عرض مخصصة لهذا الغرض .

كان للعائلات والمرضى الذين شاركوا في الاستقصاء (دراسة استطلاع الرأي) خمسة مطالب رئيسيسة : طالبوا بتوفير العلاج المناسب للمريض في أسرع وقت، وان يكون المسئول عن اعطاء العلاج على دراية كاملة بطبيعة الهيموفيليا بقدر لا يقل عن درايـة المرضـى انفسـهم بهـا ، وان يكـون قـادرا علـى اسـتخدام وتوظيـف هـذه المعرفـة

والدرايــة فــي مســاعدتهم علــى مواجهــة المشـكلات اليوميــة الناجمــة عــن المــرض ومضـاعفاته . وأخيـرا طـالبوا بـاطلاعهم علـى كـل الآثـار الجانبيـة المحتملـة مـن جـراء العلاج ، سواء الضار منها أو المفيد . وبشكل أوضح ، طالبت هذه العـائلات بـالحق فـي المشـاركة الإيجابيــة فــي رعــايتهم الطبيــة والاجتماعيــة ، وطالــب الآبــاء علــى وجــه الخصوص بمسئولية أكبر فيما يتعلق باتخاذ القرارات التي قد تؤثر على صحة ومستقبل أطفـالهم. ويمكـن تلخـيص هـذه المطالـب فـي : التشـخيص الـدقيق ، وتقـديم الاستشـارة الصـحيحة والتواصـل الجيـد ، والمتابعـة الدوريـة ، وتقـديم الخـدمات الخاصـة بـالمرض علـى مـدار السـاعة. (Jones,1980). وأسـفرت نتـائج هـذا الاستقصـاء ، الـذي سـيتم الاشـارة إليـه فـي أجـزاء أخـرى مـن هـذا الكتـاب ، عـن تنظـيم المركـز الشـمالي لرعايـة الهيموفيليا ، وانشاء مركـز آخـر خـاص ، والتوسـع فـي برنـامج المعالجـة المنزليـة الـذي يقدم الان إلى كل مريض في الاقليم في حالة احتياجه لمثل هذا النوع من العلاج .

في الوقت الذي أجري فيه الاستقصاء (1973-1976) تـم تسـجيل 651 مـريض في سجلات المستشفى على أساس تشخيص الاصـابة بــ "النـزف الـوراثي (هيموفيليـا) . ومع ذلك فقد تم التشخيص على هذا الاسـاس بشـكل جـازم قـاطع لــ 363 مـريض فقـط ، حيث لم يتم تشـخيص الحـالات الخطيـرة مـن المصـابين بهيموفيليـا ا ، ب إلا بعـد ظهـور علامـات فسـيولوجية تـدل علـى ذلـك (Jones, 1977) . وعلـى العكـس مـن غالبيـة المرضــى الــذين ذكــرهم مــاكفرلين (Macfarlene,1966) ، ممــن ظهــرت علــيهم أعـراض الهيموفيليـا مـن خـلال الكـدمات الزرقـاء ، فقـد ظهـرت علـى غالبيـة المرضـى حالات وأعراض النزف طويلة الأمد، وغالبا مايكون ذلك فـي شـكل اصـابة بـالفم. حيـث كـان ثمانيـة وأربعـون مريضـا (بمـا يعـادل 50% مـن المصـابين بدرجـة خطيـرة مـن الهيموفيليـا ا ، ب) ممـن عرضـوا علـى الطبيـب يعـانون مـن نزيـف بـالفم ، وكـان 26 مريضـا يعـانون مـن إصـابات أخـرى . وتـم سـؤال الاسـر عـن مصـدر المعلومـات التـي استخدموها لمعرفة المزيد عن الهيموفيليا ، وما يتوقعونـه مـن خـدمات العـلاج ، وماهيـة التغييرات التي يودون مشاهدتها . تبين ان معظم الأسر علمت بأمر الهيموفيليا وماهيتها من الاخصـائيين بالمستشـفيات، وبعضـهم علـم بهـا مـن طبيـب الأسـرة . وحتـى فـي هـذه المرحلـة ، قبـل بـدء جلسـات النقـاش الجماعيـة التـي نظمهـا المركـز لامهـات الأطفـال الصـغار حينما لم تكن جمعية الهيموفيليا المحلية نشيطة بالقدر الكـافي ، علـم 31 % مـن

الاشخاص المصابين بدرجة خطيرة من النزف بأمر الهيموفيليا وكل مايتعلق بها من نظرائهم من الأسر المصابة .

أجري الإستقصاء من خلال المقابلة مع الأسرة في المنزل ، وكان يتم تشجيع الآباء والأمهات والمرضى للحديث عن توقعاتهم بالنسبة للرعاية الطبية والاجتماعية. كانت اجاباتهم الانتقادية والبناءة محل اعتبار عند التخطيط لتطوير مراكز الهيموفيليا الخاصة بهم . وكان المرضى ذوي الحالات الحادة ، على غير المتوقع، أكثر انتقادا من أقرانهم الأكثر حظا ، حيث قيم 38 مريضا منهم (40%) العلاج الذي يتلقونه بالمستشفى بانه " ضئيل أو مناسب ". كانت الشكوى المتكررة في معظم الحالات هي عدم تفهم العاملين في المجال الطبي تفهما تاما ، حيث كان المرضى يضطرون للانتظارلكي يحصلوا على العلاج برغم اتصالهم هاتفيا والأبلاغ بانهم في طريقهم للمستشفى وانهم يعانون من نزيف حاد . كما كان رفض المسئولين اعطائهم دواء مسكن يضايق المرضى البالغين ممن يعانون من النزيف المفصلي . وأكد المرضى على الصعوبات المرتبطة بسيارات الاسعاف ، خاصة تبديد الوقت في انتظار عملية الانتقال وطول المسافة بسبب نقل أكثر من مريض برغم اشادتهم بالعاملين على خدمة هذه السيارات وكياستهم وتفهمهم . وحينما تم سؤالهم عن تقييمهم لمستوصفات المتابعة ، رأى 84 % من المرضى أو آبائهم انها فكرة جيدة ، غير ان 31 % منهم قالوا ان عملية المتابعة بالإضافة إلى ترددهم المتكرر على هذه المستوصفات للعلاج من النزيف سيكون اهدارا للوقت بالنسبة لهم وللطبيب . وفي أثناء فترة إجراء الاستقصاء ، كان قد تم انشاء مستوصفات للمتابعة خاصة بالأطفال فقط ، وجاءت جميع الاجابات السلبية حول هذه المستوصفات من قبل البالغين .

وكان طبيب الأسرة الذي يتردد مريض للهيموفيليا على عيادته الخاصة يجد نفسه في وضع حرج . لان ثمة مسألتان تتعلقان بالهيموفيليا وعلاجها وان عبء العلاج يقع على عاتق المستشفى وليس طبيب الأسرة . أما المسألة الأولى فهي ان مشتقات الدم لاتكون متوفرة في المستشفيات ، حيث يوجد نظام لتحديد تاريخ طلب هذه المشتقات والتسهيلات الخاصة بعملية تجهيزها وتخزينها. أما المسألة الثانية فتتعلق بالندرة . حيث ان عددا قليلا للغاية من المستوصفات مسجل لديها إحدى الاسر التي يوجد بها مصاب

اصابة حادة بالهيموفيليا من بين جميع المرضى المسجلين في هذه المستوصفات، وتبلغ حالات الهيموفيليا الخطيرة حالة واحدة من بين كل 14 ألف شخص من الذكور ، ويوجد 26810 ممارس عام يخدمون 27.25 مليونا من الذكور في المملكة المتحدة (تقرير اللجنة الملكية ، عام 1978) . وفي ظل انعدام الاهتمام بالهيموفيليا لا يمكن ان نتوقع من طبيب الأسرة اضافة أية خبرة جديدة فيما يتعلق بعلاج مرض نادر بالنسبة للحالات الاخرى التي يعالجها ، خاصة إذا كان من المستحيل اكتساب هذه الخبرة إلا من خلال الخبرة العملية المكتسبة من متابعة عدد كبير من المرضى والمدعومة أيضا بخدمات المعمل المتخصصة.

ومع ظهور نظام العلاج المنزلي ، وبرغم محاجاة البعض بان الشروط الوحيدة اللازمة للعلاج في المستشفى هو توافر منتجات الدم وسهولة دخول المريض ورعايتة في حالة وجود مضاعفات، فان هذه الطريقة البسيطة لا تكون في صالح المريض عادة . لان الخصائص والطبيعة المزمنة لحالات الهيموفيليا الحادة تنعكس على كافة أوجه حياة المريض وسائر أفراد أسرته . ذلك ان الاستشارة الطبية حتى في المسائل المرضية اليومية المعتادة يجب ان تكون متناسبة مع العلة بجانب المشكلة المرضية الاساسية.

ويعد توجه بعض الاطباء والزائرين الصحيين وممارساتهم بالنسبة لعملية التحصين خير مثال على ذلك . حيث تبين من خلال استقصاء الهيموفيليا ان حوالي 30 % من من المرضى المشلركين في الاستقصاء لم يتم تحصينهم ضد التيتانوس أو شلل الأطفال . وهذه النسبة كانت سترتفع لو اننا لم نتبع سياسة تشجيع تحصين الأطفال الذين يترددون على مستوصفات علاج الهيموفيليا بشكل دوري والتي انشئت في عام 1967 . ولم يعترض مريض واحد من بين الـ 29 مريضا من المصابين بدرجة خطيرة بالمرض ، و 21 مريضا من ذوي الحالات المعتدلة والمتوسطة ممن تم تحصينهم ضد التيتانوس وشلل الأطفال على الخضوع للتحصين . قليلون منهم يمكن اتهامهم باللامبالاة ، باستثناء حالات الهيموفيليا التي كانت تعالج داخل المستشفى وخارجها طوال حياتها. ويرحع سبب ذلك إلى انهم هم وآباؤهم قد علموا ان عملية الحقن العضلي المصاحبة للتحصين سينتج عنها نزيف ومن ثم فهي عملية خطيرة . ومن البدهي ان حدوث خطر مماثل لم يخطر أبدا ببال المرضى أو ببال الاخصائيين المسئولين عن

تحصينهم في حالة اعطائهم التحصين ضد شلل الأطفال عن طريق الفم[4] . ويرى 29 شخصا فقط (15%) من المجموعة التي خضعت للدراسة ان طبيب الأسرة الذي يتولى علاجهم قد قدم لهم المشورة والمساعدة الفعالة . ومشكلة طبيب الأسرة مرتبطة بضرورة عيادته ومعالجتة وتقديمه المشورة للمريض ولذوي قرباه ممن يريدون معرفة طبيعة الهيموفيليا . وإذا لم يكن ثمة سبب آخر فهذا هو السبب الوحيد الذي يفرض على طبيب مرضى الهيموفيليا ان يكون على دراية دائمة بالقرارات التي يتم اتخاذها في المركز ومتابعة دائمة للابحاث الجديدة. ومع التقدم في العلاج المنزلي نرى ان هذه الصورة القاتمة في سبيلها إلى التغيير ، وان أطباء الأسرة اهتموا بالمساهمة الفعالة في تحسين الظروف الصحية لمرضى الهيموفيليا وأسرهم. ولاشك ان المناطق النائية البعيدة عن المركز الرئيسي والمراكز الاخرى الفرعية المرتبطة بها تكون مساهمتها مهمة للغاية ، كما هو الحال بالنسبة للمساعدة التي يقدمها الزائرون الصحيون الذين يعملون في المستوصفات الخاصة .

بالاضافة إلى التغييرات وعمليات التطوير والتحسين التي طالب بها المرضى فيما يتعلق بالعناية بهم في المستشفى ، ذكر 85 مريضا من بين الـ 95 من المصابين بدرجة خطيرة انهم يفضلون العلاج المنزلي على العلاج بالمستشفى. وان أيا منهم لم يشعر بأي خوف أثناء الحقن الذاتي في المنزل وأكدوا انه اتيح لهم الفرصة والوقت والتدريب الكافي على العمليات الفنية المرتبطة بذلك. والمجموعة الصغيرة التي لم تحبذ العلاج المنزلي كانت تنحصر في آباء الأطفال المرضى الصغار . وذلك لانهم ام يتفهموا بعد تفهما كاملا طبيعة الهيموفيليا ويرون ان المستشفى هي المكان الوحيد المسئول عن مساعدتهم وعلاج أطفالهم .

خدمات الرعاية الحالية للهيموفيليا

كان من بين النتائج التي أسفر عنها الاستقصاء الذي قامت بتمويله جمعية الهيموفيليا ، الاعتراف بالحاجة إلى وجود أساس طبي اكلينيكي لخدمة هؤلاء المرضى

---

[4] الواقع ان عمليات الحقن اللازمة للتحصين تعد استثناء لقاعدة ان الحقن العضلي له آثار جانبية ولاينصح به في حالة مرضى الهيموفيليا. حيث ان اللقاحات اللازمة تكون صغيرة الحجم ، ويجب ان يتم الحقن في العضلة الدلتاوية وان يستمر الضغط على موضع الحقن لمدة خمس دقائق .

الذين يحتاجون إلى رعاية عاجلة ومتابعة المرضى من جميع الاعمار . وبمساعدة من الاداريين المستنيرين ، أمكن الحصول على أربع غرف صغيرة مجاورة لإدارة أمراض الدم الجديدة في نيوكاسل ، وتم اخلاء الاجنحة على الفور من المرضى الخارجيين ممن يترددون عليها أثناء النهار . ومن خلال المساعدات المقدمة من القسم الشمالي لجمعية الهيموفيليا ، تم التوسع بسرعة في في هذه التسهيلات ، وأصبحت الان مجهزة لاستقبال ومعالجة المرضى الخارجيين ، وتقدم النصح والمشورة لهم ولاسرهم في كل انحاء الاقليم . تبلغ المساحة التي يشغلها المركز 160 مترا مربعا ، تم تخصيص 60% منها للخدمات الاجتماعية والاكلينيكية، و 25 % منها لمعمل التحاليل ، و 15 % للمكاتب الادارية . يقيم السكان الذين يخدمهم هذا المركز ، والبالغ عددهم 3.3 مليون نسمة ، في مساحة جغرافية قدرها 20720 كم مربع تقريبا . ويسكن ثلث هؤلاء السكان بالقرب من منطقتي تاين Tyne ووير Wear ، اللتان تضمان مركزا فرعيا يقع جنوبي النهر الرئيسي ، ويسكن ثلث آخر من هؤلاء السكان داخل نطاق منطقة تيسيد Teesside (بكليفلاند) ، التي يخدمها أيضا مركز فرعي آخر للهيموفيليا . وهناك منطقة أصغر مساحة ذات كثافة سكانية مرتفعة تقع عبر الطريق الرئيسي لبنيين Pennine التي تعد من مدن انجلترا الرئيسية في كومبريا Cumbria المشهورة بانها المكان الذي أجريت فيه أول عملية نقل دم بشري . وتم تكوين هذه الشبكة ، التي كانت الاساس لإعادة تنظيم مراكز الهيموفيليا في المملكة المتحدة عام 1976 ، من خلال التعاون الكامل لأخصائيي أمراض الدم ، والاطباء ، وجراحي الأسنان ، وأطباء الأطفال والمدراء الطبيين في شتى انحاء المملكة ، وأسفر ذلك عن وضع لا يتحتم فيه على أية أسرة بها مريض بالهيموفيليا الانتقال من موطنها الاصلي للعيش بالقرب من احدى المستشفيات التي تقدم علاجا فعالا .

جدير بالذكر في هذا السياق إنه لا يوجد في مصر (ولا في أية دولة عربية حسب معلوماتي) اية احصائيات عن أعداد مرضى الهيموفيليا وفقا للتوزيع الجغرافي على مستوى المحافظات أو مراكز المدن ، بحيث يمكن استخدام هذه البيانات في تحديد أماكن انشاء مراكز علاج الهيموفيليا وتوزيعها جغرافيا بما يتناسب وأعداد المرضى في كل منها ، بحيث يتحقق الهدف الأساسي منها وهو تسهيل حصول المرضى على الخدمات الطبية دون عناء. والدليل الصارخ على ذلك هو وجود أكثر من خمس مراكز لعلاج الهيموفيليا في الحيز الجغرافي للقاهرة الكبرى بينما تفتقر مناطق ومحافظات

أخرى لوجود أي مركز من مراكز العلاج . ومما يدعو للاسف والسخرية في الوقت نفسه أن جميع المراكز التي يسميها المسئولون عن المنظومة الصحية في مصر "مراكز لعلاج الهيموفيليا " هي في الواقع العملي ليست أبدا مراكز لعلاج الهيموفيليا طبقا لقواعد الاتحاد العالمي للهيموفيليا وتعريفه لهذه المراكز ووظيفتها ، وأيضا طبقا لمفهوم هذه المراكز وتوصيف وظيفتها وهيكلها التنظيفي الموضح تفصيلا في الفصل الثاني عشر من هذا الكتاب .

وتشير الإحصائيات إلى أن أعداد مرضى الهيموفيليا تتزايد طرديا في الفئات العمرية الأصغرفي المملكة المتحدة ، وأن المرضى المصابين بدرجة خطيرة من المرض ممن تزيد أعمارهم عن 50 سنة قد ماتوا نتيجة مضاعفات المرض التي أصيبوا بها قبل توافر العلاج المناسب . وقدر بيجز وريزا [5] Biggs & Rizza أن معظم المرضى ممن تزيد أعمارهم عن 45 سنة وكثيريين ممن تزيد أعمارهم عن 25 سنة يعانون من عجز تشوهي حاد في بعض المفاصل . وذلك لأن العنصر الراسب المتجمد cryoprecipitate لم يتوافر في المملكة المتحدة إلا في منتصف الستينات ، وقبل البدء في استيراد مركزات عنصر 8 بكميات تجارية ، كان هناك نقص ملحوظ في في مشتقات الدم المناسبة لعلاج حالات النزف في العضلات المرتبطة بالهيكل العظمي. وبرغم استمرار نقص هذه المشتقات المستخلصة من الدم ، يتم الان استيراد المشتقات التجارية اللازمة لتأمين حصول معظم مرضى الهيموفيليا للعلاج لايقاف 80 % من حالات النزف الحادة التي يتعرضون لها . ويجب ان تسفر نتائج هذا التقدم في العلاج عن عدم تعرض أي من المرضى ممن يبلغون حاليا الخامسة والعشرين لأي عجز ولو ضئيل طوال عمرهم .

وفي الوقت الراهن وبعد ظهور العلاجات الحديثة بعناصر التجلط المهندسة وراثيا تغير الوضع الصحي والنفسي والاجتماعي لمرضى الهيموفيليا بعض تطبيق العلاج المنزلي تغييرا جذريا حسبما يقول بوب جراهام مدير السياسات العامة لتحالف

---

[5] Biggs R and rizza CR. The control of hemostasis in hemophiliac patients . In Biggs R, ed. The treatment of hemophilia A and B and Von Willebrand's disease . Oxford , Blackwell, 1978.

أمراض الدم بولاية نيويورك "*نحن محظوظون جدًا في ولاية نيويوركل لوجود سبعة مراكز علاجية لخدمة المرضى الذين يعانون من الهيموفيليا واضطرابات النزيف الأخرى. وولاية نيويورك كبيرة جدًا وليس من الممكن دائمًا أو في الوقت المناسب الذهاب إلى مركز العلاج عندما تحتاج إلى الحقن بالفاكتور، لذلك من المهم جدًا أن يتعلم المرضى كيفية الحقن الذاتي. ، ونحن محظوظون لأن مراكز العلاج تقوم بتعليم كقيرين من المرضى كيفية الحقن الذاتي ، ونرسل لهم الفاكتور إلى منازلهم حتى يتمكنوا من حقن نزيف لا يمكن السيطرة عليه دون الحاجة إلى الذهاب إلى المستشفى كما هو الحال في كثير من الأحيان، وهو الأمر الذي كان يستغرق وقتًا ويؤخر العلاج مما يؤدي إلى مضاعفات. وقد تعلمت الحقن الذاتي عندما كنت شابًا وقد أحدث ذلك فرقًا كبيرًا في حياتي ومنحني المزيد من الحرية والتحكم في إدارة مرض الهيموفيليا الذي أعاني منه. وتقوم مراكز العلاج بتعليم الأطفال كيفية الحقن الذاتي خاصة إذا كانوا يتلقون العلاج الوقائي حتى يتمكنوا من تطوير تلك المعرفة والعادات*" .

معايير العلاج المنزلي criteria for home therapy

اننا نؤيد تماما الرأي القائل بان من حق كل مريض مصاب بدرجة حادة بالهيموفيليا ، مع عدم وجود أجسام مضادة تمنع فاعلية العلاج ، ان يمنح فرصة ممارسة المعالجة المنزلية بنفسه. والعمليات الفنية المرتبطة بذلك بسيطة وسهلة شريطة أن يتم تعلمها والتدريب عليها وإجرائها بطريقة مناسبة وصحيحة في الحالات التي يتكرر فيها النزف ، وبحيث ينطبق على هذه الحالات تعبير "حالات خطرة".

حينما بدأ تنفبذ برنامج العلاج المنزلي في نيوكاسل بانجلترا في عام 1973 ، تم تحديد "معايير" المعالجة المنزلية [6]. وكان لابد ان تتوافر الشروط والمتطلبات الآتية في المرضى المؤهلين لتطبيق هذا البرنامج عليهم :

- أن تزيد أعمارهم عن ست سنوات.
- أن تكون اوردتهم واضحة .
- تعرضهم للنزف بشكل متكرربما يبرر التكاليف المرتبطة بعملية تدريبهم على العلاج المنزلي.
- أن يتمتع المريض بشخصية ثابتة مستقرة .

---

[6] Jones , Peter. Hemophilia home therapy. 1981. P 19.

- أن يكون لديهم صديق أو قريب بارع واسع الحيلة يستطيع التواجد معهم اثناء عملية الحقن .
- ألا يكون من معتادي إدمان العقاقير في أية فترة من تاريخ حياته.

لاشك أن البعض قد يتساءل عن كيفية تحديد "الشخصية الثابتة المستقرة" و"القريب البارع واسع الحيلة" و"اعتياد ادمان العقاقير في أية فترة من تاريخ الحياة" . وهذه التساؤلات وغيرها مما اكتشفه العاملون بمركز علاج الهيموفيليا في نيوكاسل طوال سنوات متابعة المرضى ممن خضعوا للعلاج المنزلي وغيرهم من المشتركين في هذا البرنامج ، أدت إلى تعديل هذه المعايير السابق الاشارة إليها .

وعلى أية حال فانه لايجوز أبدا بدء تطبيق المعالجة المنزلية قبل سن السادسة ، حتى لو كان لإحدى الاسر أصدقاء مقربين من بين العاملين في مراكز العلاج . ذلك انه تم تطبيق العلاج المنزلي دون سن السادسة على ثلاث أسر وكانت النتيجة سلبية تماما . إذ ثبت في كل حالة من الحالات الثلاث أن الطفل كان نشيطا للغاية وكثير المطالب ، ولم يكن لدى الأبوين الخبرة الكافية لتحديد الفرق بين صيحات الصخب العادية وبين الظواهر التي تسبق حالات النزف . نجم عن هذه الصعوبات تزايد القلق والانفعال مما منع وأعاق عملية الاستقلال التي يهدف إليها العلاج المنزلي. وفي كل حالة كان يتم توفير علاج خارجي بالمستشفى وتقديم النصح والمشورة حتى تلتقط هذه الأسر انفاسها . كما لوحظ انه لم تكن ثمة أخطأ في العملية الفنية الخاصة بالحقن في الوريد وعملية النقل، خاصة في البداية. والآخطأ المؤقتة ، وليس الفشل، نشأ لان الأبوين أصبح لديهما أداة وسلطة قوية في اعطاء العلاج في وقت مبكر من علاقتهما المتنامية بأطفالهم. وكما هو الحال عند تعليم طلبة الطب ضرورة ان يكونوا هم ومرضاهم في حالة استرخاء تام بقدر المستطاع قبل الشروع في عملية الحقن الوريدي الصعب ، وكان من المتوقع معرفة مايقلق الأبوين ويربكهما ، مثل الالم والنتائج الضارة المترتبة على الاسترخاء والتفكير الموضوعي وهي امور مستحيلة حاولوا مواجهتها أثناء تجربتهم العملية مما جعلهم يحجمون عن الاستمرار وقولهم انهم مخطئون. وثمة درس آخر مستفاد مما سبق، ألا وهو ان انتقال مسئولية العلاج إلى المريض ، سواء أكان طفلا أم بالغا ، أمر

بالغ الأهمية والخطورة خاصة إذا كانت عملية اكتساب الثقة لم يتم تنميتها وصقلها في فسحة من الوقت بالنسبة للمريض شخصيا ولأسرته.

والمعيار الثاني المتمثل في ضرورة ان يكون المريض "ذا أوردة مناسبة" ، يعد واحدا من المشكلات التي أثارها كثيرون من معارضي المعالجة المنزلية. فالهدوء والتفكير المتروي في أغلب الأحوال سرعان ما يظهر أوردة معظم الناس بحيث تكون مناسبة للحقن . ومع وجود إبر الحقن الوريدي الصغيرة الحديثة ، وتوافر الخبرة والرعاية اللازمة عقب عملية الحقن ، أصبح باستطاعة معظم مرضى الهيموفيليا القيام بعملية الحقن الذاتي مرة بعد أخرى بطريقة أكثر نجاحا من الطبيب أو الممرضة المسئولة عن حقنهم . وإذا حدثت مشكلات كبرى (مع الوضع في الاعتبار أن صعوبات الحقن الوريدي قد تكون بسبب مشكلات أخرى لا علاقة لها بالوسائل الفنية) أوضح سوزمان ولوزمان Sussman & Lozman (1974) فاعلية استخدام الناسور الشرياني الوريدي arterio venous fistula . وقد تبين للعاملين بمركز نيوكاسل ان قليلين من المرضى بمن فيهم المدربين الأكفاء يعانون من مشكلات في الحقن الذاتي . خاصة وانهم يدركون انهم يستطيعون اللجوء إلى المركز في أي وقت دون الخوف أو الخجل من الاعتراف بفشلهم في اصطياد أوردتهم .

ومع الوضع في الاعتبار النقص النسبي في مشتقات الدم المناسبة وضرورة توافر الخبرة اللازمة للتعرف على النزيف والقيام بعملية الحقن الناجحة ، يرى العاملون بالمركز ان حالات النزف التي يتعرض لها مريض الهيموفيليا يجب ان تكون متكررة حتى يكون مؤهلا للعلاج المنزلي . والاستثناء الوحيد من هذا الشرط هو معيار البعد الجغرافي. إذ انه من الضروري تدريب المريض الذي يعيش أو يعمل في منطقة نائية بعيدة عن أقرب مركز للعلاج على ان يحقن نفسه بنفسه.

أما المعايير من الثالث إلى الخامس فقد تغيرت جميعها حيث قلت أهمية المعيار الثالث نظرا لصعوبة تحديد ماهية"الشخصية الثابتة المستقرة" . حيث أظهر اثنان من المرضى البالغين ممن لم يتحملوا أية مسئولية أثناء طفولتهم سلوكا عدوانيا ومتهورا طوال متابعتهم للعلاج بالمركز ، وذلك على النقيض تماما من الحالة التي أصبحوا عليها بعد تولي مسئولية العلاج المنزلي لانفسهم . وهكذا يتبين ان العلاج المنزلي يكون ناجحا وفقا للظروف الحالية لكل مريض .

وكـان الاسـتاذ سـتيوارت مـن جامعـة برمنجهـام اول مـن نـاقش ونقـض معيـار "ضرورة وجود شخص آخر أثناء عملية الحقن" . ومـايزال العـاملون بمركـز نيوكاسـل يدربون المرضى وأحد أصدقائهم أو أقاربهم على الحقن المنزلي لسببين . الأول انـه لـن يتاح للمريض دائمـا القدرة علـى حقن نفسـه بنفسـه – فقد يعـاني علـى سـبيل المثـال مـن نزيف في يده التي إعتاد العمل بها وبالتالي لن يكون باستطاعته تناول الأدوات والتحكم فيها. والسبب الثاني هو انه المفيد للغايـة ان يـدرك المـريض انـه لـيس وحيدا حينمـا يبدأ برنامجه للمعالجة المنزلية. كمـا ان إدراكـه بـان هنـاك شـخص آخـر ، مـن غيـر العـاملين بالمركز أو من الهيئة الطبيـة ، قـادر علـى حقنـه وريـديا بنجـاح تسـاعد علـى منحـه الثقـة والطمانينة بأهمية العلاج المنزلي .

وكان هناك سببان لاشتراط المعيار الاخير الخـاص بعدم اعتيـاد تعـاطي الادويـة المخدرة . الاول هو ان العاملين بمركز نيوكاسل يدربون مرضـاهم علـى عدم الإعتمـاد على الأدوية المسكنة القويـة . والثـاني انـه لايمكـن توقـع نـوع التعـاون المطلـوب الـلازم لانجاح البرنامج في ظل الاعتماد المكثف على المسكنات .

آراء أخرى حول معايير العلاج المنزلي

في استطلاع للرأي أجرى في عام 1976 (أجراه جونز وزمـلاؤه Jones and colleagues, 1978) ، حـدد 51 مـديرا مـن مـديري مراكـز الهيموفيليـا فـي المملكـة المتحـدة المعـايير التــي يـرون ضـرورة توافرهـا فـيمن يخضـعون للمعالجـة المنزليـة . يوضح الجدول المرفق هذه المعايير .

كما توجد مجموعة أخرى من المعايير التي حددها عدد من الأطباء ممن شاركوا فـي إحـدى الحلقـات الدراسـية التـي تمـت فـي لوكسـمبورج (Jeanty&Devreker,1977):

أ) يجب ان يكون المرشحين للعلاج المنزلي ممن يعانون من استعداد دائم للنزف ، سـواء مـن ذوي الحـالات الخطيـرة أو المتوسـطة مـن هيموفيليـا أ أو ب أو المصـابين بفون فيلبرانت وممن يحتاجون علاج أكثر من مرة في العام الواحد.

ب) يجب ان يخضع جميع المرشحين للعلاج المنزلي للفحص لاكتشاف وجود أجسام مضادة أو ردود فعل مرتبطة بأمراض سابقة، ولاينبغي ان يخضع للعلاج المنزلي أي مريض لديه أجسام مضادة.

ج) يمكن استخدام البلازما في العلاج المنزلي ، حسبما يقرر الطبيب المعالج.

د) الحد الأدنى للعمر:

1- بالنسبة لقيام الأبوين بعملية الحقن – هو العمر الذي يستطيعان فيه تبيان الوريد والتعامل مع طفلهم (وهي ثلاث سنوات تقريبا) .

2-بالنسبة للحقن الذاتي – هو السن الذي يستطيع فيه الطفل تبين أوردته واتباع الأساليب الفنية ، مع تمتعه بالثبات العاطفي والنضج والذكاء بمايمكنه من معالجة نفسه . ويجب ان تبدأ عملية التدريب قبل سن البلوغ ، كلما أمكن .

ه) درجة التعليم والنضج والثبات العاطفي : يجب تقييم المرضى وآبائهم المرشحين للعلاج المنزلي من حيث درجة ذكائهم وثباتهم العاطفي والنضج والتعليم ومدى فهمهم لطبيعة المرض .

ومن البدهي ان الرغبة في ممارسة العلاج المنزلي تعد عاملا مهما للغاية ومع ذلك فهي ليست معيار لعدم تطبيقه.

و) يجب التأكيد على أهمية العوامل الاقتصادية والاجتماعية للمريض وأبويه ويجب ان يشتمل هذا التقييم على إجراء زيارات منزلية . كما يجب ان تكون هناك وسيلة اتصال سهلة وسريعة مع المركز . ويجب أيضا توجيه الاهتمام دائما لمصادر تمويل الرعاية الصحية في الأماكن التي لا يوجد بها بعد مراكز لعلاج الهيموفيليا.

معايير العلاج المنزلي طبقا لرأي

مديري مراكز الهيموفيليا

المعيار	عدد المراكز
مدى حدة المرض مع النزف المتكرر	35
الوعي الكافي واتباع التعليمات، وادراك طبيعة معايير العلاج وماهيتها، والقدرة على تسجيل مرات الحقن والتعاون مع المركز.	31
وجود أوردة واضحة .	23
الثبات النفسي والجدارة والاتقان والفطنة والبراعة .	20
القدرة على الحقن الوريدي بدون ألم .	17
الدافعية والاستعداد للحقن الذاتي	16
البعد الجغرافي عن مركز العلاج	16
عدم وجود اجسام مضادة	15
توافر بيئة منزلية مناسبة	15
العمر	7
الوقاية من تلف المفاصل	3
موافقة طبيب الأسرة	3
عدم وجود حساسية لمشتقات الدم	1
عدم الاصابة بفيروس B	1
عدم ادمان الكحول والمخدرات .	1

ي)العلاقات بالطبيب المقيم : من المهم للغاية الأبقاء على اتصال دائم بين مركز الهيموفيليا والاطباء المحليين الذين يقدمون للمريض العون اللازم بشكل يومي أو دوري . وينبغي ان يشتمل هذا التواصل على تقرير مكتوب لنتائج عملية التقييم الدورية ويجب ان يتيسر وصول كل من الطبيب والمريض للمركز الرئيسي لعلاج الهيموفيليا.

الفصل الثاني

أسرة مريض الهيموفيليا

ظهور أية حالة مرضية في أية أسرة ينجم عنه ضغوط كثيرة . وإذا كانت هذه الحالة حادة وخطيرة تتجه طاقات وجهود جميع أفراد الأسرة نحو المريض . وإذا كان المرض مزمنا أو إعاقة ، يرتبط استقرار هذه العائلة بمدى تلبية حاجات كل من الطفل المريض وسائر أفراد الأسرة . وحتى وقت قريب نسبيًا، كانت البيئة المنزلية المحمية مع التعليم المتقطع وفترات الاحتجاز المتكررة بالمستشفى هي الوضع السائد في كل أسرة بها طفل مريض بالهيموفيليا . حيث تعلم الطفل ، مضطرا، ان يحد من نشاطه البدني ، وفي سن المراهقة المتأخرة يجد نفسه في الغالب الأعم يفتقر إلى الخبرة الحياتية والاجتماعية عند البحث عن عمل أو تكوين علاقات مع الآخرين.

واحتمال تحرر الأسرة من أسر النزف المرتبط بالمرض يرتبط بدرجة كبيرة بمدى توافر مشتقات الدم على نطاق واسع وتطبيق نظام العلاج المنزلي . كما توجد عناصر أخرى مهمة مثل درجة الدفء العاطفي داخل الأسرة ، وقدرات الطفل الفطرية ، وحاجاته التعليمية ومدى تقبل أهله لحالته . ويمكن معالجة مشكلة الآباء الذين يفرطون في رعاية أطفالهم من خلال تشجيعهم على إعادة التفكير في أساليبهم المتبعة في تربيتهم وتعريفهم بكل مايؤدي إلى حدوث النزف الذي يحدث في سن لايسمح للطفل بالعناية بنفسه .

وأصبح طفل الهيموفيليا حاليا جزءا عاديا من أية أسرة ولم يعد المحور الأساسي الذي يلتف حوله الجميع . حيث سمح العلاج المنزلي بزيادة الفرص المتاحة أمام الطفل المريض ليمارس الكثير من الأمور والسفر لمسافات أطول . ومع التقدم الطبي، أتاحت وساءل العلاج المتطورة المزيد من الفرص وسهولة العيش ، ولكنها في الوقت نفسه تنطوي على بعض الضرر إذا أسيئ استخدامها .

وأسلوب تكيف الأبوين مع الحالة المرضية لطفلهم ، وطريقة التعامل معها داخل المنزل تعد وثيقة الصلة بالعلاج المنزلي (Mattson,1972) . فالأبوان الاكثر ثقة بنفسيهما ينقلان إلى طفلهما نمطا ايجابيا قويا تجاة الحياة . وردود فعل الطفل تجاه الإعاقة ترتبط إلى حد بعيد بمعاملة أبوية له في سن مبكرة . فالطفل الواثق من نفسه يفهم مواقف جديدة بيسر وسهولة . والناس الذين يلتقي بهم يتقبلون هذه الثقة ويتصرفون معه بشكل عادي وبدرجة اقل من الحذر .

الطلب المعتاد للعلاج المنزلي ينشأ من الضرورة الطبية ويفرضه مدى تكرار حالات النزف وخطورتها . ويعتمد نجاح العلاج المنزلي على قدرة العاملين بمركز الهيموفيليا على بث الثقة ، واكساب المرضى مهارات وتقنيات العلاج والمشاركة في عملية المتابعة الدورية . ومن الأمور المهمة للغاية مدى تقبل الأسرة لتشخيص الحالة المرضية ومعرفة الوقت وحالة النزف التي يجب علاجها والرغبة في تحمل مسئولية أكبر فيما يتعلق بعلاج الطفل . وحينما تدرك الأسرة طبيعة الهيموفيليا وتصبح قادرة على الإتصال بالمستشفى طلبا للمساعدة بدون توتر ، لان طلب العلاج المنزلي سيكون نتيجة لهذه العلاقة . ويكون جزء من عملية التقدم الطبيعي بمجرد التحاق الطفل بالمدرسة . ومن الناحية الاجتماعية ، يمكن تحديد قائمة بالمتطلبات الأساسية المتوقعة من الأبوين عند التفكير في بدء العلاج المنزلي :

- التقبل العاطفي للحالة المرضية من جانب كل من الأبوين.
- المعرفة العملية بالوقت الذي يعالج فيه النزف والوقت الذي لايحتاج فيه للعلاج ، ويتم ذلك من خلال الخبرة المكتسبة أثناء احضار الطفل للمستشفى للاستشارة .
- وجود علاقة جيدة وغير متوترة مع العاملين بمركز الهيموفيليا يؤدي إلى المشاركة التي تتسم بالمساواة . فحينما يتم الدعم بشكل غير مباشر في حالة تطبيق برنامج للعلاج المنزلي ، يعتمد الأبوان اعتمادا كبيرا على المنزل مما قد يؤدي إلى عدم قيامهما بواجبهما على النحو الافضل .
- وجود دلائل تشير إلى ان الطفل المريض بالهيموفيليا هو جزء من الأسرة وانه لا يحظي برعاية أو عناية خاصة على حساب العلاقات القائمة بين سائر أفراد الأسرة ، وعلى حساب التآلف والتعاون الأسري .

وهناك أيضا بعض الاعتبارات العملية التي يجب وضعها في الاعتبار مثل: وجود جهاز للاتصال التليفوني .وجود ثلاجة بالمنزل، وتوافر الأموال اللازمة للوصول إلى المستشفى من أجل عملية المتابعة الدورية . وتوافر بيئة مناسبة بالمنزل ، مع الاهتمام بالتوعية بأمور الصحة العامة التي يتطلبها العلاج المنزلي .

وتم بالفعل التركيز على تأهيل الوالدين لتحمل مسئولية المشاركة في المعالجة عند بداية التشخيص . إذ أن التشخيص المبكر لحالات الهيموفليا الخطيرة يهيئ فرصة كبيرة للعاملين بمركز الهيموفيليا للتأثير تدريجيا على عملية العلاج المنزلي . وتكون العلاقة بين الطفل حديث الولادة وأبيه حساسة حينما يتبين اصابة الطفل بالهيموفيليا ويكون الأبوين بحاجة إلى قدر أكبر من المساعدة والدعم المستمر . وهذا الدعم يجب ان يأخذ شكل المشاركة بين الوالدين ، وعدم إغفال دور الأب والمستشفى والأسرة في الممارسة الطبية ، مع التركيز بشكل خاص على الأسرة بوصفها العنصر الأساسي . كما يجب ان تتخذ جميع قرارات نظام العلاج بالتشاور مع الأسرة وعدم فرض هذه القرارات عليها قسرا .

وتتأثر مقدرة الوالدين على التكيف بصورة مرضية مع التشخيص بعدد من العوامل :

- ترتيب الطفل المصاب في العائلة – لانه من الأسهل التعامل مع مرض الهيموفيليا حينما تكون هناك خبرة سابقة في حالة وجود أقارب أكبر سنا مصابين بالمرض .
- خبرات الأبوين السابقة عن المرض تؤدي إلى تفهمهم لحالة طفلهم عند ترددهم على المستشفى للعلاج .
- خبراتهما السابقة عن الهيموفيليا ، سواء من خلال تاريخ الأسرة الإيجابي أو من خلال المعلومات التي يكتسبانها من الآخرين .
- مدى ذكائهما .
- مدى عزلتهما في المجتمع من الناحيتين الجغرافية وسكنهما بالقرب من الاصدقاء والاقارب .
- الاساليب التي اعتادا على اتباعها من قبل في التغلب على المشكلات والمصاعب .
- نجاحهما او فشلهما في تكوين علاقات مع الآخرين .

ومن الطبيعي ان يعرب الوالدان ، باسلوبهما الخاص ، عن الضيق والقلق والحزن بعد تشخيص مرض طفلهما بالهيموفيليا . ومجرد حدوث هذا الشكل من رد الفعل الطبيعي يمكنهما من الإحساس تدريجيا بنوع من الثقة ويصبحان أقل تركيزا على حماية طفلهما . وينبغي ان يضم فريق معالجة الهيموفيليا كل من العاملين المعنيين بالمستشفى وطبيب الأسرة. وفي مركز نيوكاسل يكون المعلمون الأساسيون هم مدير المركز الطبي ، وممرضة المركز ، التي تكون مسئولة أيضا عن التدريب على الوسائل الفنية للحقن داخل الوريد ، والإخصائي الإجتماعي . وقد وصف ماتسون (Mattson,1972) كيف ان عملية التكيف بالنسبة لكل من الوالدين وطفلهما تشتمل على التعرف على الوظائف الادراكية وتوظيفها ، والنشاط الحركي والتعبير الانفعالي والدفاعات النفسية ، وينبغي ان يدرك المعلمون كل تلك الأمور . إذ ان جميع البالغين والأطفال ممن يتمتعون بالقدرة على التكيف يستخدمون دفاعات الانا ego defenses الخاصة بالرفض والانكار والادراك والاسقاط والانعزالية والتبرير (Steinhauser, Muskin and Rae-Grant, 1974) . وحينما توجد حالة هيموفيليا ، تصبح هذه الدفاعات غير مناسبة . فعلى سبيل المثال ، قد يؤدي الانكار إلى عملية التأخير لاكثر من 24 ساعة قبل احضار الطفل إلى المستشفى للعلاج عقب بداية حدوث النزف . كما قد يكون الافراط في انتقاد عملية تقديم العلاج والعاملين بمثابة غطاء للإحساس بالغضب والعجز .

وبرغم ان سرعة تقبل العائلات للهيموفيليا والتكيف معها تختلف من أسرة لاخرى ، إلا انه يمكن مساعدتهم من خلال الدعم المستمر الذي يقدمه مسئولو مركز الهيموفيليا وغيرهم من العاملين بقسم الطوارئ والعيادات الخارجية . ويمكن توقع أوقات الشعور بالضغط والتوتر والتي تكون عادة أثناء عملية الفحص ، واختبارات تحديد حاملات المرض وأثناء الحمل وخلال فترة الاحتجاز بالمستشفى لاجراء جراحة ووقت الإمتحانات ومقابلات العمل .

الاجراءات المقترحة وقت التشخيص

ينبغي على طبيب الأطفال بالمركز التشاور مع الوالدين أثناء التشخيص ، وينبغي ان يتقدم الوالدان ، إذا رغبا في ذلك ، إلى جمعية الهيموفيليا وسكرتيراتها المحلية طلبا للدعم والمساندة . كما ينبغي ان يطلعا على المطبوعات المتاحة الخاصة

بالهيموفيليا المناسبة لاحتياجاتهم . كما ينبغي تزويد جميع المعنيين بالأمر بالمعلومات الأساسية عن الهيموفيليا وأماكن مراكز العلاج المحلية وكيفية الحصول على العلاج. وألا يقتصر الأمر على مجرد تقديم المعلومات ، وانما التأكد من استيعاب هذه المعلومات والإستفادة منها عمليا .

الإتصال بالمدرسة وبالجهات الخارجية الأخرى

يجب تشجيع الوالدين على الإتصال بالمدارس المحتمل إلتحاق أطفالهم المصابين بالهيموفيليا بها . ويجب توجيه خطاب من مدير مركز الهيموفيليا ، بناء على طلب الأب ، إلى مدير المدرسة يلخص فيه حالة الطفل . مع ارفاق قائمة بأية نشاطات محظورة مثل الملاكمة أو كرة القدم ، مع تحديد النشاطات الرياضية المقترحة المناسبة لحالة الطفل وتوجيهها إلى مدرسي التربية الرياضية . وينبغي أيضا طلب تقارير عن مدى التقدم في التحصيل العلمي للطفل وسلوكه . وسوف نعرض في الفصل الخامس (الخاص بالتعليم) نموذجا لخطاب موجه لمدير المدرسة التي يلتحق بها الطفل.

ويمكن للإخصائي الإجتماعي زيارة المدرسة بمفردة أو بصحبة الوالدين ، عندما يبلغ المدرسون عن وجود أية صعوبات دراسية. وقد يتطلب الأمر تدخل الإخصائي الإجتماعي لتقديم الدعم والمساعدة عندما يكون للطفل احتياجات خاصة ، مثل حاجتة لكرسي متحرك أو جبيرة للركبة (ولو لفترة زمنية قصيرة) على سبيل المثال.

كما يكون الإتصال بالمسئولين عن التعليم ضروريا إذا ما احتاج الطفل إلى المساعدة فيما يتعلق بالانتقال إلى المدرسة ، أو إلى الإلتحاق بمدرسة خاصة أو داخلية خارج نطاق المنطقة التي يقيم بها. وبالنسبة لجميع أمهات أطفال الهيموفيليا ، يعد بدء اللعب الجماعي أو الإلتحاق بالحضانة أو المدرسة بمثابة فترة تكيف مهمة نظرا لاتساع نطاق بيئة الطفل . وهن يشعرن بقلق بالغ بشان عملية الاشراف المناسب لأطفالهن ، كما يتخوفن من رفض المسئولين قبول أطفالهن في دور الحضانة أو المدرسة . وغالبا ما تنقل الأم هذا الاحساس بالخوف والقلق المتزايد إلى العاملين بالمدرسة، الذين يقومون بدورهم بتضخيم صورة تطور حالة الطفل عن نفسه بطريقة

غير مرغوبة . ويقل ويتضائل رد الفعل الإيجابي الفوري من جانب العاملين بالمدرسة أمام رغبة الطفل في استغلال مرضه للهروب من أداء واجباته أو التنمر على زملائه . ويوضح التعليق التالي الذي جاء على لسان أحد مديري دور الحضانة الملاحظات السابقة بقوله :

"شعرت بقلق بالغ حينما اكتشفت ، بعد ان توليت منصبي كمدير للحضانة ، انه يوجد بين الأطفال طفل مصاب بالهيموفيليا بين قائمة أطفال المدرسة . ولم يكن سلفي في العمل يوافق أصلا على قبول طفل مصاب بالهيموفيليا في قسم الحضانة . ، وذلك لان منطقة اللعب الداخلية كانت صغيرة للغاية وبخاصة أثناء الطقس السيئ حينما يتحتم جمع الأطفال العشرين في الداخل ، وكذلك لان عملية الاشراف أثناء فترة تناول الغذاء تم تخفيضها لتكون مشرفا واحدا للأطفال العشرين . ومع ذلك تقرر قبول جون (الطفل) لفترة تجريبية بعد التشاور مع العاملين بمركز الهيموفيليا . عانى المدرسون من فترة عصيبة في البداية وكانوا يشعرون بالارهاق في نهاية كل يوم بسبب القلق الشديد . وفي الوقت نفسه لاحظوا ان جون كان مستمتعا للغاية بتجربة اللهو والحرية الجديدة التي يحظى بها . كما تلاشى توتر العاملين بالمدرسة تدريجيا بعد قضاء جون (الطفل) الفصل الدراسي الأول بالمدرسة ، لانهم عرفوا تقريبا كل المشكلات التي يمكن توقعها وكيفية التعامل معها . ومع ذلك ، جعلنا انتقال جون من فصل الحضانة إلى الصف الدراسي الاعلى نتوقع الكثير من المشكلات – ولكن معظم ماتوقعناه منها لم يحدث لحسن الحظ . إذ كان القلق يساورنا بشان زيادة حركته وازاء المبنى الذي كان تصميمه ينطوي على ممرات وسلالم ضيقة . وتم تعيين احد العاملين لمراقبة جون في كل مرة يتحرك فيها من فصله وطوال فترة لعبه في الفناء . ولكن جون أبدى استيائه الشديد من هذه المراقبة وأعرب عن رغبته في معاملته كسائر اقرانه . عملنا على تخفيف عملية الرقابة والمتابعة بالتدريج ، مجرد مراقبته بحذر عن بعد. كانت مدرسة الفصل قلقة للغاية لتحملها مسئولية جون ، ولكنها شعرت بالراحة بعد بضعة أسابيع حينما اكتشفت ان معظم مخاوفها لا أساس لها . كانت والدة جون تتردد على المدرسة بانتظام في الاسابيع الأولى بسببب قلقها هي أيضا . وكان المدرسون حازمون معها بشان الانشطة

الرياضية التي يتعين السماح لجون بممارستها . وقدم العاملون بمركز الهيموفيليا دعما كبيرا والمساعدة اللازمة في هذا الشأن "[7].

هذا الإتصال المباشر بين المدرسة والأسرة والمركز يسهل عملية مراقبة الطفل ومدى تقدمه ، وتحويله ، إذا لزم الأمر ، إلى الاقسام المتخصصة في وقت مبكر . ويجب ان يكون هناك اتصال دائم بين العاملين بالمركز المسئولين عن عدد من الأطفال والأطباء النفسيين والتعليميين لان الأطفال المصابين بالهيموفيليا يتمتعون بالاستقرار الذهني كأقرانهم الأصحاء . ومع الوضع في الاعتبار المصاعب التي تواجه الطفل المصاب بالهيموفيليا بدرجة خطيرة يقوم المسئولون بالمدرسة بتوفير عكازات أو كرسي متحرك أو الجبائر المناسبة بحيث يمكنه استخدامها بسهولة داخل حجرات الدراسة ومن ثم تقليل أيام التغيب عن الدراسة . وإداراك الطفل لمدى تفهم العاملين بالمدرسة لحالته واحتياجاته الصحية قد يدفعه لطلب العون إذا تعرض للإثارة أو التنمر من قبل زملائه . وفي الوقت نفسه ، ثمة احتمال آخر لقيام العاملين بالمدرسة بتانيب الطفل وتوبيخه حينما يستغل مرضه للحماية والدفاع عن نفسه بطريقة غير مناسبة ، وذلك إذا ما تبين لهم تأكيد الوالدين لهذا السلوك .

العلاج المنزلي والدعم المادي

حينما يتم اتخاذ قرار بتقديم العلاج المنزلي لإحدى الأسر ، ينبغي أولا ان تتأكد الإخصائية الإجتماعية من وجود هاتف وثلاجة بالمنزل . والمساعدة المادية لتوفير هذه الاشياء قد يتطلب اصدار خطابات من مركز الهيموفيليا لتقديمة إلى الجهات المعنية . وفي المملكة المتحدة على سبيل المثال تتمثل هذه الجهات في : إدارة الخدمات الاجتماعية (طبقا لقتنون 1970 الخاص بالمرضى بأمراض مزمنة والمعوقين) ، وإدارة الصحة والضمان الاجتماعي وجمعية الهيموفيليا ، وأخيرا صندوق رعاية الأسرة الذي ينظر في طلبات المساعدة حينما تستنفذ مصادر المساعدة القانونية ومواجهة الطفل لمشكلة من المشكلات التي يحددها الصندوق ، وعندما يكون عمر الطفل أقل من 16 سنة .

---

[7] Jones, P. Hemophilia home therapy; Pitman Medical, (1981) UK. P. 31-32.

وفـي أثنـاء التـدريب علـى التعليمـات الفنيـة الخاصـة بـالعلاج المنزلـي قـد يطلـب أقارب المريض الاقامة في المستشفى أو بـالقرب منهـا أو الحصـول علـى مسـاعدة ماليـة لتغطيـة تكـاليف السـفر. وقـد يتطلـب الأمـر أيضـا الحصـول علـى شـهادة مكتوبـة بالنسـبة للعاملين تشير إلى ان التغيب عن العمل لأمر صـحي ضـروري . وفـي المملكـة المتحـدة يتيح نظام الضمان الاجتماعي ورعاية الأسرة تقديم مساعدات ماليـة للأسـر التـي يعـاني أحد أفرادها من الهيموفيليا في شكل عـلاوات شـهرية أو بـدلات انتقـال . فعـلاوة مرافقـة المريض تمنح للطفل الـذي يزيـد عمـره عـن عـامين . وفـي سـنة 1980 كانـت أقـل نسـبة لهذه الاعانـة 12 جنيـه اسـترليني وأعلـى نسـبة 18.60 جنيهـا . أمـا بـدل الانتقـال فيصـرف لكـل مـن بلـغ الخامسـة أو أكبـر . وتكـون فـي شـكل مبلـغ نقـدي اسـبوعي للمسـاعدة علـى تسهيل حركة وانتقال من يعانون من صعوبات جسدية في الحركة وغيـر القـادرين علـى السير ، أو من تتعرض صـحتهم وحيـاتهم للخطـر بالمسـير والمشـي . ويقـوم المرضـى وذويهم ببحث كل هذه الأمور مع الطبيب المختص بمركـز الهيموفيليـا التـابعين لـه قبـل تقديم طلبات الحصول على الدعم المادي ومنحم الشهادات الطبية اللازمة . وقد تبـين أن الموافقـة علـى طلبـات بـدلات الانتقـال يكـون محفوفـا بـالكثير مـن المصـاعب ، وأن مـن يحصلون على هذه العلاوة هم فقط المرضـى الـذين يخضـعون للفحـص الـدقيق ويعـانون من نزيف حاد أثناء عملية الفحص . أمـا مـن يعـانون مـن مـرض مفصـلي شـديد ، ولكـن دون وجـود علامـات النزيـف الحـاد أثنـاء الفحـص ، فكانـت تـرفض طلبـاتهم وعلـيهم استئناف قرار الرفض . وهنا تكون صور أشعة المفاصل هي الدليل الذي لايمكن جحده واقناع هيئة المحكمة والخبراء الطبيين والقانونيين بمدى خطورة حالتة .

والواقع ان غالبية المرضـى المصابين بنسـبة حـادة مـن الهيموفيليـا ينطبـق علـيهم أحد الشروط التي تؤهلهم للحصـول علـى الاعانـة وأحقيـتهم فـي العـلاج المنزلـي . وهـذه الشروط تتلخص في :

يخضـع للعلاج المنزلي مريض الهيموفيليـا الـذي يعـاني مـن اعاقـة حركيـة : كـان يكون غير قادر على السير أو يجد صـعوبة بـالغـة واضـحة فـي القيـام بـذلك ، وإذا كانـت حالتة الجسدية والظروف الخاصة بمحل اقامتـه وطبيعـة عملـه ومكانـه تشـير إلـى : انـه غير قادر على السير أو ان قدرتـه على السير خـارج المنزل محدودة مـن حيث المسـافة وسرعة الخطو ومدى شعوره بالتعب والاجهـاد بمـا يمنعـه مـن مواصـلة السـير ، أو ان

المجهود المبذول في السير يمثل خطرا على حياته ، أو قد يؤدي إلى تدهور أو مضاعفات خطيرة في حالته الصحية .

كما يخضع للعلاج المنزلي المريض الذي لا يستطيع السير والتنقل والحركة إلا باستخدام طرف صناعي أو أية أداة صناعية مساعدة مناسبة لحالتة .

تولي الأسرة لمسئولية العلاج المنزلي

التحول من العلاج في المستشفي إلى العلاج بالمنزل ينشأ عنه نوع من التوتر والقلق في بعض الأسر. حيث انهم يشعرون بالخوف والقلق إزاء إجادة عملية الحقن، وينتابهم الخوف من احتمالات الفشل بعد أن أتيحت لهم فرصة تحسين اسلوب حياتهم بعدم الذهاب المتكرر للمستشفى . وهذا الاحساس بالخوف والقلق يكون مؤقتا غالبا ولكنه ينطوي أيضا على الشعور بالعزلة والوحدة .

وتزداد ثقة الأسرة بقدرتها على ممارسة العلاج المنزلي من خلال المساعدة والتوجيةالعملي الذي يقدمه لها العاملون بمركز الهيموفيليا ، خاصة الممرضة التي اعتادوا اللجوء إليها طلبا للمساعدة . والمتابعة المنتظمة بالعيادة الخارجية والمستشفى لاخذ صناديق الفاكتور وأدوات الحقن يعمل على زيادة كفاءة الأسرة في ممارسة العلاج بنفسها في المنزل . ويجب ان يكون طبيب الأسرة والعاملون بالمركز في الصورة دائما طوال الوقت . كما يجب القيام بزيارة منزلية للاسرة طبقا لما تقرره الممرضة المسئولة ، بعد ستة أسابيع من بدء العلاج المنزلي . ويمكن ان يقوم بهذه الزيارة الممرضة أو الإخصائي الإجتماعي منفردين أو مجتمعين .

الأسر التي تمارس العلاج المنزلي

التشاور المستمر مع الأسر الخاضعة للعلاج المنزلي يكون مسئولية الفريق المشارك في العملية . حيث يتم دائما تحديث المعلومات أثناء اللقاءات الدورية . واتباع منهج مرن من قبل الفريق يؤدي إلى استخدام جميع المهارات والإمكانات المتاحة بشكل أمثل . كما ان التعاون المستمر بين العاملين بالمركز والأسرة يعمل على تنفيذ العلاج المنزلي واستمراره بفاعلية وحل المشكلات التي قد تظهر في الوقت المناسب . وقد

يستلزم الأمر أحيانا قيام الإخصائي الإجتماعي بزيارة بعض العائلات لتذليل بعض العقبات الاجتماعية التي تؤثر على استفادة الأسرة من تسهيلات العلاج المنزلي . وفيما يلي بعض الأمثلة التي توضح ذلك :

" ذكرت أم لطفل عمره 7 سنوات انها أصبحت تواجه مصاعب تتعلق بالحقن الوريدي وتزايد عدد مرات نزف طفلها عن المعدل المعتاد منذ الخضوع للعلاج المنزلي . وتبين ان هذا التغير للأسوأ حدث بعد احتجاز والده بالمستشفى إثر تعرضه لحادث خطير على الطريق . وبعد تدخل الإخصائي الإجتماعي وفريق المركز تحسنت حالة الطفل والأم بعد وقت قصير من اتباع التوجيهات الفنية والدعم العاطفي والانساني للأسرة ، حيث كان الفريق يقوم بزيارتها طوال فترة تواجد الأب بالمستشفى واستعادت الأم قدرتها على اجراء الحقن الوريدي وتمت السيطرة على النزف المتكرر وتمكن الطفل من زيارة والده بالمستشفى .

تبين ان العلاج المنزلي يؤدي إلى ترشيد وتخفيض استهلاك الفاكتور ومشتقات الدم بالمقارنة بما كان يستهلكه المريض من قبل وبالمقارنة بالآخرين غير الخاضعين للعلاج المنزلي . كما أدى أيضا إلى انخفاض مرات حدوث النزف وتضاؤل حدة التوتر والقلق المستمر الذي تعيش فيه الأسرة .

ظهور صعوبات تتعلق بالتعلم والدراسة بعد العلاج المنزلي . مثال : "التحق بول بالمدرسة في سن الخامسة وخضع للعلاج المنزلي بعد بضعة أشهر قليلة من بدء دراسته . أبلغت مدرسة فصله عن حدوث تغير ملحوظ وانخفاض مستوى تركيزه وتقدمة في القراءة ، وتصادف توقيت ذلك بعد اسابيع قليلة من بدء العلاج المنزلي . وفي الوقت نفسه أعرب والديه عن قلقهما وعدم قدرتهما على الاستمرار في عملية الحقن بعد رفض بول (الطفل) التعاون وتفضيله تلقي العلاج بالمستشفى . خضع الطفل للعلاج بالمستشفى ، وسرعان ما تحسنت قدرته على القراءة من جديد بعد فترة وجيزة . وربما يرجع السبب في هذه الحالة وغيرها من الحالات المماثلة إلى ان تطبيق العلاج المنزلي في نفس توقيت إلتحاق الطفل بالمدرسة لأول مرة يعرض الطفل ، ووالديه أيضا ، لمتغيرات كثيرة "[8].

---

[8] Ibid. p 35-36 .

وثمـة نـواح أخـرى عديـدة يسـتطيع الإخصـائي الإجتمـاعي وفريـق العمـل بالمركز من خلالها تقديم العون والدعم للأسر المصابة بالهيموفيليا . مثل مساعدتهم فـي تمضـية العطـلات وتـوفير المسكن المناسب وتعريفهم بالمخـاطر المحتملـة فـي ظـروف معينة .

العطلات يتم توجيه خطاب من مدير مركز الهيموفيليا ، بنـاء علـى طلـب خـاص من الأسرة ، إلى أقرب مراكز العلاج من مكـان تمضـية العطلـة الـذي تحـدده الأسـرة . بحيـث يتضـمن هـذا الخطـاب تشـخيص حالـة الطفـل والعـلاج الموصـوف لـه وجرعتـه وموعد العطلة ومدتها . كما يتم تزويد الأسرة بعناوين الأمـاكن التـي يتـوافر بهـا العـلاج ويـتم اعطـائهم خطـاب سـفر خـاص يتـيح لهـم المـرور عبـر المنافـذ الجمركيـة دون الاعتتراض على الأدوية والأدوات الطبية التي تكون بصحبتهم . ويمكن الحصول على مزيد من المعلومات عن مراكز علاج الهيموفيليا بالدول المختلفة من خلال دليل مراكز العلاج الوطنية بكل دولة وموقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا .

الخدمات الخاصة بالسكن

أشار لـويس وجـونز[9] (Lewis & Jones, 1977) فـي التقريـر الـذي قدمـاه لجمعيـة الهيموفيليـا بالمملكـة المتحـدة إلـى أن 46 أسـرة مـن بـين 95 أسـرة مصـابة بهيموفيليا حادة ممن تم الإتصال بهم في استطلاع نيوكاسل للهيموفيليا قد غيروا محل اقامتهم لأسباب طبيـة وصـحية . ومـن بـين هـذه الاسـباب الحاجـة إلـى منـزل مجهـز فـي الطـابق الأرضـي ، أو الحاجة إلى توفير تسـهيلات داخليـة خاصـة بـدورة الميـاة ووجـود حديقة للهـو الصـغار المصـابين . وفي المملكة المتحدة قد تجد تلك الأسـر التـي تسكن فـي مساكن تابعـة للحكومـة المحليـة دعمـا رسـميا موثقـا بالأدلـة مـن مـدير مركـز الهيموفيليـا يستفاد منه عند تقديم طلـب الانتقـال إلـى مسكن آخـر لأسـباب طبيـة . وبموجـب القـانون يتعـين علــى السـلطات المسـئولة عـن الاسـكان تـوفير سـكن يتناسـب مـع احتياجـات الأشخاص ذوي الإعاقة الجسدية ، كما ان الإدارات المعنية بـالخدمات الإجتماعيـة لـديها

---

[9] Lewis S and Jones P. Hemophilia and related disorders in north England: Report presented to the United Kingdom Hemophilia Society, 1977.

سلطة إعداد تجهيزات خاصة داخل المنزل ، وينطبق ذلك على المنازل الخاصة والمباني العامة .

قلادة أو سوار الهوية ينصح آباء الأطفال المصابين بدرجة حادة من الهيموفيليا بشراء سوار أو قلادة يحدد عليها اسم الطفل ورقم تليفون مركز العلاج وتفاصيل موجزة لحالة الطفل . كما يجب ان يحمل كل طفل من المصادبين بدرجة حادة بطاقة رسمية (أو كارت) أو كتيب صادر من مركز الهيموفيليا المحلي ، يشتمل على نسبة نقص العنصر، ووجود أجسام مضادة من عدمه ، وفصيلة الدم .

الفصل الثالث

مريض الهيموفيليا البالغ

رغم أن ثمة اتفاق عام حاليا بين المعنيين برعاية المصابين بالهيموفيليا على أن عملية الرعاية يجب ان تهدف إلى منع النزف ، أو على الاقل تقليل درجة الإعاقة ، إلا ان العلة البيولوجية في ذاتها تمثل نوع من الإعاقة. ولكن الأمر ليس على هذا النحو في حالة الهيموفيليا ، لان الإعاقة هي النقص والضرر الذي يعانيه الشخص نتيجة لإصابته بالهيموفيليا. وهنا لابد من التمييز بين ثلاثة مفاهيم مختلفة برغم الإتصال الوثيق بين كل منها وهي: الضعف والعجز والإعاقة .[10]

فالضعف impairment يعني فقد أحد الأطراف أو جزء منه أو وجود خلل بأحد الاطراف أو الأعضاء أو آلية من آليات الجسم – وأي مرض من الأمراض ينطوي تحت هذا التعريف. أما العجزdisablement فهو فقدان القدرة الوظيفية أو انخفاض درجة أدائها نتيجة للضعف. وأما الإعاقة handicap فهي الضرر أو تقييد النشاط الناجم عن العجز .

والرعاية الاجتماعية تهدف إلى منع او تقليل الضرر الإجتماعي، وهي مسألة تتطلب النظر إلى المريض ومشكلاته من منظور اجتماعي. وهذا لايعني إهمال أهمية النواحي البيولوجية والسيكولوجية. ولاريب أن العوامل الاجتماعية قد أصبحت في حد ذاتها مهمة للغاية فيما يتعلق بتطوير أساليب جديدة وفعالة لعلاج الهيموفيليا ، وأهم هذه العوامل هو تزايد الإعتماد على العلاج المنزلي والتوسع فيه. ويرى البعض ان الرعاية الإجتماعية هي إلى حد بعيد مسألة تنفيذ وليست مسألة تفكير. ولكن الواقع عكس ذلك تماما لان بعض المفاهيم المستخدمة في الطب الاجتماعي المعاصر معقدة ولها تطبيقات مهمة بالنسبة للرعاية الشاملة للمريض. وخير مثال على ذلك مفهوم "دور المريض

---

[10] Harris Al, Cox E and Smith CRW. Handicapped and Impaired in Great Britain. London: HMSO, Part 1, 1971.

"the sick role" الذي أشار إليه اجل وماتسون (Agle & Mattsson)[11] . حيث ان الهيموفيليا تهيئ فرصة كبيرة للمريض لكي يتكيف مع سلوك وإتجاهات شخص مريض ومن ثم التعود على ضرورة القيام بأدوار اجتماعية أخرى في المنزل أو المدرسة أو العمل. والواقع ان المريض يحقق فوائد كثيرة بتبنيه لهذا الدور ، إذ يتخلص على سبيل المثال من بعض القلق المرتبط بالحياة الاجتماعية. ولهذه الأسباب يجب ان يركز منهج الرعاية الاجتماعية على المثالب والفوائد التي تعود على المريض وأسرته فيما يتعلق بتحول حالة العجز إلى حالة إعاقة . وأحيانا يكون من المفيد بحث مشكلات المريض في هذا الاطار النظري . وفيما يلي مثال عملي لذلك :

"كان يتردد على مركز نيوكاسل شاب أعزب يلقى رعاية طبية دائمة من والدية طوال مراحل حياته. وعندما بلغ الثانية والعشرين من عمره ، تمت الموافقة على قبوله في برنامج العلاج المنزلي على أساس ان ذلك سيتيح له استغلال امكاناته العقلية في العمل أو في مزيد من التعليم . أتضح بعد عدة شهور انه لم يستخدم العلاج المنزلي لتحقيق هذا الاهداف ، أي الانتظام في عمل جيد أو متابعة التحصيل الدراسي . وأرجع اسباب عدم نشاطه وتكاسله إلى أسباب جسدية . إلتقى طبيب المركز والممرضة والإخصائي الإجتماعي بالمريض لمراجعة علاجة وتقرر ، بعد مقابلات طويلة ومتوترة وقاسية أحيانا ، انه إذا لم تظهر في الافق دلائل على حدوث تغيير في غضون ستة أشهر فسيتم استبعاد الشاب من برنامج العلاج المنزلي . ظهر أثر هذا القرار على الشاب المريض وأسرته بشكل واضح بعد فترة وجيزة . فبعد ثلاث سنوات حصل الشاب على شهادة علمية في إدارة الأعمال وانتظم في وظيفة مناسبة لمؤهلة الجديد. وبالطبع صاحب هذا التغيير في الاتجاه تحسن عام في تقديره لذاته وأصبح يتمتع بالصحة والإستقلال ولا يواجه أية عقبات[12]" .

بالطبع لايمكن تحقيق مثل هذه النتيجة بدون تمتع القائمين على الرعاية بالمهارة والحنكة . وإذا كانت عقبات الحياة العادية متضخمة، سوف يميل المريض وأسرته إلى الشكوى من المرض . ولكن التعرف على المشكلة واتخاذ الاجراء المناسب لحلها

---

[11] Agle D P and Mattsson A. Psychological complications of hemophilia. In Hilgartner M w, ed. Hemophilia in children . Progress in pediatric Hematology and oncology. Volume 1 . Littleton, Mass. Publishing Sciences Group Inc., 1976.

[12] Jones p., (1980). Op.cit. P 40.

استنادا إلى الخبرة والمعرفة بطبية المرض يؤدي غالبا إلى نتائج جيدة . وفيما يلي بعض العقبات وكيفية التغلب عليها.

التعليم والتوظيف

يواجه جميع البالغين مشكلة الانتقال من عالم المدرسة الذي يتمتعون فيه بالحماية نسبيا إلى عالم التعليم المتقدم والعمل التنافسي . وبالنسبة لطفل الهيموفيليا الذي يتعرض تعليمه عادة للإضطراب ، قد يكون هذا التحول والانتقال مؤذيا للغاية . ويجب عدم التقليل من أهمية الازمات المترتبة على هذا التحول والانتقال إلى مرحلة جديدة من مراحل الحياة .

وقد تبين للويس وجونز (1977)[13] من خلال المسح الذي قاما به حول الهيموفيليا وما يتصل بها من مضاعفات في شمال انجلترا أن 25% ممن انهوا دراستهم بالمدرسة كانوا يشعرون ان تعليمهم قد تأثر على نحو سيئ للغاية بسبب المرض . وفي الفئة العمرية الأصغر سنا (وهم من لايزالون في مرحلة الدراسة) كانت هذه النسبة منخفضة بشكل ملحوظ . إلا ان 25 % منهم أشاروا إلى انهم يعانون من حدوث اضطراب تعليمي . وبالطبع لابد ان يحرص جميع القائمين على رعاية مرضى الهيموفيليا ان يصبح هذا المصدر الخطير للاضطراب التعليمي وللإعاقة أقل مايمكن ، لان العلاج المنزلي وسائر أشكال تقدم العلاج الأخرى من شانها ان تتيح للأطفال الإلتحاق بالمدارس العادية والانتظام في الدراسة .

كما ينبغي إلحاق الطفل بنفس المدارس التي يلتحق بها أقرانه كلما أمكن ذلك . ولا يجب التفكير في إلحاق الطفل بمدرسة داخلية إلا بعد التقييم الدقيق للغاية لحالة الطفل ومناقشة ذلك من جميع النواحي مع والديه . لان نقل الطفل وابعاده عن أسرته وأقرانه وأشقائه قد يؤدي إلى تغيير خطير ويفاقم الصورة السلبية التي يكونها الطفل عن نفسه وتركيزه على مرضه واعاقته .

---

[13] Op. cit., 1977.

ويجب أيضا بحث كل النواحي الخاصة بالتعليم ومنها التعليم العالي أيضا ، كلما أمكن مع العاملين بمركز الهيموفيليا حتى يمكن مراجعة ترتيبات العلاج أيا كان القرار النهائي الذي يتم التوصل إليه. وفي الوقت نفسه لا يجب التقليل من أهمية الاستشارة التعليمية والمهنية . ذلك ان الاضطراب التعليمي المرتبط بالإعاقة يؤدي في النهاية إلى إلحاق المريض بأعمال لا تتناسب مع حالته وظروفه الصحية ، مما يؤدي في النهاية غالبا إلى فشله في الحصول على أي عمل . وقد أشار لويس وجونز (1977) إلى ان أربعة فقط من مرضاهما تمكنوا من الإلتحاق بالجامعة ، وان اثنين منهم من المصابين بدرجة حادة من الهيموفيليا لم يتمكنا من استكمال دراستهما بسبب المرض . كما تبن لهما ان معدل البطالة بين مرضى الهيموفيليا بلغ 33 % بالمقارنة بالمعدل السائد في انجلترا الذي بلغ انذاك 2.9 % وان 12 % من المرضى المصابين بدرجة حادة لم يلتحقوا بأي عمل على الاطلاق[14]. **وللاسف لاتوجد في مصر احصائيات أو دراسات موثقة يعتد بها حول نسبة مرضى الهيموفيليا العاملين والعاطلين والحاصلين على شهادات جامعية .**

ومما يدعو للامل ان الثورة التي حدثت في الوسائل الفنية والعلاج بالفاكتور وغيره من المشتقات ، وتطبيق برامج العلاج المنزلي وتقدم أساليب الجراحة الحديثة في علاج المفاصل ، ستؤدي إلى القضاء على الكثير من المتاعب الضخمة السابقة . ومع ذلك مايزال جميع المرضى بحاجة إلى الحصول علي الاستشارة المناسبة. ويجب ان يقدم هذه الاستشارات مستشارون مهنيون مدربون وعلى دراية كاملة بالهيموفيليا . ويجب ان تعمل مراكز الهيموفيليا على استقطاب وتوظيف وتأهيل مثل هؤلاء الاستشاريين المتخصصين. ويعاب على كل النظم التي تم تصميمها لتقديم خدمات خاصة للمعاقين والمصابين بأمراض مزمنة ، انها تمنح الشخص مجرد بطاقة "توصيف label" ، ولكنها لاتساعد عمليا في توفير عمل أو تدريبه وتأهيله للعمل ، خاصة في ظل انتشار البطالة الشديدة. وعندما يجد مريض الهيموفيليا عملا تواجهه مشكلة الكشف عن علته أو اخفائها. ويعد ذلك أمرا مهما للغاية لكثيرين من المرضى الذين تبين لهم ان الهيموفيليا ما زالت تعد بمثابة وصمة عار كبرى لدرجة ان أصحاب العمل ينهون المقابلة بمجرد سماع كلمة هيموفيليا. والواقع ان كثيرين من المرضى لا يكشفون عن علتهم. وغالبا ما تكون حدة الاصابة هي العامل الأساسي في تقرير كشف

---

[14] Ibid. P. 41.

العلة أم إخفائها. وهؤلاء المرضى المصابون بدرجة حادة من المرض ولا يكشفون عن علتهم ويعانون غالبا من اصابات وتشوهات واضحة في المفاصل ، يفسرون اعاقتهم بأسباب أخرى كالحوادث. وفي هذه الحالة يكون الشخص دائما في حالة توتر شديد لانه يجب ان يكون حذرا دائما لضمان بقاء سبب إعاقته طي الكتمان.

وبرغم ضرورة توجيه النصح لمثل هؤلاء المرضى لكي يتفهموا دلالات وآثار عدم الكشف، فان المستشار أو الاخصائي الذي ينصحهم لا يستطيع اتخاذ القرار النهائي بهذا الصدد. بل المريض هو الذي يتخذ القرار النهائي ، لان النتائج المترتبة على ذلك هو وحده الذي سيتحملها هو وأسرته .

وقد نجح رجل مصاب بتيبس مفصلي حاد ومؤلم في كل مفاصله الرئيسية بسبب الهيموفيليا في اخفاء سبب مرضه الحقيقي عن صاحب العمل لمدة عشرين سنة . وكان يرتجف خوفا من فصله إذا علم صاحب العمل الحقيقة ، وانه لن يستطيع عندئذ اعالة أسرته . كان يعمل في مؤسسة عامة وكان يفسر أية إعاقة لمفتشي الصحة الزائرين بانها لسعة التهاب مفصلي . ولم يكن غريبا في مثل هذه الظروف ان يلجأ إلى علاج آلامه الدائمة بادمان الكحول ، ووفاته في سن مبكرة من جراء تليف الكبد[15] .

وحينما يرغب أي مريض في العمل ، يستطيع العاملون بالمركز مساعدته في هذا الأمر من خلال التأثير على اتجاه صاحب العمل وتصحيح نظرته لطبيعة الهيموفيليا والتي تتمثل في نقطتين أساسيتين هما أن حالات النزف عادة ماتكون نزف داخلي ولا تلحق أي ضرر أو عدوى بأي من العاملين ، وانه يمكن التعامل معه بتطبيق الاسعافات الأولية المعتادة. وفي الوقت نفسه يحب ان يدرك من يقدموا الاستشارات للمرضى بشان العمل حقيقة أن فرص التشغيل محدودة للغاية وأن بعض الوظائف االقليلة ،مثل العمل بالقوات المسلحة أو الشرطة ، تعتبر من الأعمال غير المناسبة. كما يجب مساعدة المريض على التكيف مع الوظيفة التي يعمل بها. ولاشك ان العلاج المنزلي يكون له فائدة كبرى في هذا السياق لانه يعمل تماما على تقليل فترات الاجازات المرضية والانتظام في العمل .

---

[15] Jones P. (1980). P 43.

النشاطات الترفيهية

هناك الكثير من القيود المفروضة على مرضى الهيموفيليا فيما يتعلق بالنشاطات الترفيهية والرياضية . والنشاطات ذات الطابع السلبي مثل مشاهدة التليفزيون والقراءة والاستماع للموسيقى هي النشاطات السائدة بينهم . ويمارس قليلون منهم النشاطات الإيجابية كالسفر والانشطة المجتمعية ، برغم ان سبب ذلك ربما لا يرجع إلى الاصابة بالهيموفيليا وانما بسبب اتجاهات الوالدين أو انخفاض الدخل . وعدم القدرة على ممارسة النشاطات الترفيهية الجماعية التقليدية ، مثل كرة القدم المحظور عليهم ممارستها ، يزيد من عزلة المرضى اجتماعيا. وبالطبع توجد أسباب وجيهة لهذه القيود المفروضة ، ولكن مع توافر العلاج الوقائي أصبحت هذه القيوض محدودة ولا مبرر لبعضها . ويستطيع معظم الأطفال المصابين بالهيموفيليا حاليا الاشتراك في مختلف النشاطات التي يمارسها أقرانهم مع بعض المحاذير المحدودة ، ومنها على وجه الخصوص ممارسة رياضات الملاكمة والرجبي والكاراتية والجودو وكرة القدم وركوب الدراجات البخارية .

ويلاحظ من ناحية أخرى ان وسائل الانتقال بمختلف أنواعها تمثل مشكلة كبرى بالنسبة لمرضى الهيموفيليا من الكبار والصغار . فكما تبين مما سبق ذكره عن العمل ان عددا قليلا من المرضى يمارسون أعمالا توفر لهم الدخل الكافي لشراء سيارة تتناسب واحتياجاتهم . ولذا يجب تشجيع المرضى المصابين بدرجة حادة من المرض على تقديم طلبات للحصول على الدعم المادي . وفي حالات الهيموفيليا الحادة يحضر مسئول من مركز الهيموفيليا (في المملكة المتحدة) جلسات الاسئناف اذا قررت اللجان المعنية رفض طلبا للمرضى والتي تستند عادة إلى تقارير يصدرها أطباء ليس لديهم أية خبرة أو معرفة بطبيعة المرض .

الفصل الرابع

أهمية التعليم لمرضى الهيموفيليا

السنوات الأولى

يعلق معظم الآباء ، خاصة الأمهات ، أهمية كبيرة على اليوم الأول لذهاب طفلهم إلى المدرسة – فهو اليوم الذي يمثل نهاية فترة الحضانة وأول خطوة من خطوات الاستقلال . والواقع ان تطور الطفل منذ هذا اليوم الاول يعتمد على الخبرة التي خبرها واكتسبها خلال سني حياته الأولى – السنون التي أبدى خلالها بالمنزل قدرة كبيرة على استيعاب المعلومات. ويرى المدرسون ذوو الخبرة – خاصة منهم العاملون بفصول الاستقبال – ان نفوذ الآباء ينعكس دائما على وجوه أبنائهم الصغار. ويدركون أيضا ان الكثير مما يبذلونه لاعداد الطفل وتطوير نموه الفكري سيظل معتمدا على منزله وتنشئته الأولى .

يجب إلحاق الطفل المصاب بالهيموفيليا بالمدرسة كأقرانه. ونظرة الوالدين لمرضه وطريقة علاجه ، خاصة إذا كانت نسبة الاصابة حادة ، تؤثر تأثيرا كبيرا على شخصيته في المراحل الأولى وقدرته على التعلم . وبرغم قدرة مدرس المدرسة على تغيير كثير من السلبيات ، إلا انه يجب توقع وجود اختلافات في السلوكيات منذ البداية . فالطفل الذي يعاني من النزف منذ الوهلة الأولى لمولدة لن يكون بالطبع أذكى أو أغبى من المعتاد ، ولكن تنمية قدراته العقلية قد يرتبط بدرجة كبيرة باتجاهات والديه. وقد يعاني بعض الأطفال من شكل من أشكال الكسل البسيط أو الرضا الذاتي الذي يتسم بعدم النضج ، ولكن في الحالات الحادة قد يمنع الوالدين الطفل من الإستفادة من فرص التعليم .

وقيام الوالدين بالحصول على الاستشارة المناسبة والصحيحة للتعرف على مدى خطورة مرض طفلهم تعد أمرا مهما للغاية في سنوات الدراسة الأولى . فتعبير هيموفيليا تعبير مطلق ، يشير إلى مجموعة متنوعة من أشكال الإعاقة أو الإعاقة

المحتملة غالبا . ومن الخطأ التوصية بمعاملة طفل مصاب بدرجة متوسطة من الهيموفيليا بحساسية وحذر ، كما انه من الخطأ أيضا توجيه اللوم لمن يفرط في القلق والحذر الشديد تجاه طفل مصاب بدرجة خطيرة أو حادة بالهيموفيليا .

معظم الناس لا يستطيعون تذكر تفاصيل مبادئ تعلمهم المبكرة ، تلك المبادئ المتمثلة في ادراك معنى الزمان والمكان من خلال الزحف والدوران حول قطع الاثاث وتحتها وداخلها واكتشاف الاشياء والاحساس بالحرارة والبرودة . وكلما تزايدت الحركة ازداد الفهم وسعة الافق لان بيئة الطفل تتسع مع نموه المطرد . والوالدان يقومان عادة بحماية الطفل من الأخطار الجسيمة ، ولكن الاصابة وردرود الفعل المكتسبة من جرائها تشكل جزءا مهما من عملية التطور العادية .

يرتبط التعلم في سنوات ماقبل المدرسة بالمفاهيم الاجتماعية واتجاهات الآخرين. كما يعمل القبول والرفض من قبل الآخرين على تهيئة عملية الاستقلال والتمييز ، حيث يتعلم الطفل معنى الانانية والايثار. وغالبا ماتنتاب آباء الأطفال المصابين بالهيموفيليا الشكوك والمخاوف والقلق ، وقد يضطرب حكمهم وتقديرهم للأمور وتواجههم صعوبات كبيرة بشان كيفية التكيف مع تنشئة طفلهم المصاب . ويحدث ذلك غالبا حينما تكون الأسرة صغيرة ويكون الطفل المصاب أول أطفالها .

يصاب كثيرون من آباء الأطفال الذين ولدوا باعاقة ما بعقدة الذنب وتانيب انفسهم على حالة طفلهم . وبرغم ان الأمهات هن اللائي يعبرن عن هذه المشاعر غالبا، إلا ان الآباء أيضا تنتابهم هذه المشاعر.وقد لا يتم الافصاح عن هذه المشاعر لسنوات ، إلا انه يمكن الاستدلال عليها من مظاهر الانسياق المفرط لرغبات الطفل ، ومن خلال الغضب والتمارض بلا سبب في بعض الأحيان . والطفل المصاب يتوقع تلقائيا الاذعان التام لمطالبه مع كل سورة غضب تنتابه، ويظل جاهلا بعامل التعويض الشديد الذي يتبعه الوالدين معه. وتنعكس مشاعر الاحساس بالذنب والغضب على تصرفات الوالدين الأخرى . ومن عمليات التعويض الشائعة ، التعبير شفاهة عن الشفقة والعطف التي تصاحب المعاملة التفضيلية ، وعندما يحين وقت استعداد الطفل للالتحاق بالمدرسة ربما يكون قد تعلم ان يتوقع إذعان الآخرين له والحصول على بعض المميزات لمجرد كونه "مختلف". لذلك يجب تجنب هذا الافراط في التعويض لدى تربية طفل مصاب بالهيموفيليا أو أية اعاقة أخرى محتملة . ويحتاج الوالدان اللذان تستحوذ عليهما هذه

المشاعر إلى استشارة احد الخبراء لان العطف المفرط أو التوبيخ لن يكونا في مصلحة الطفل وأسرته بل قد يزيد من درجة إعاقتة.

والإفراط في التدليل وما يقترن به من تزايد عدم الإعتماد على الذات يسفر عن نوع من الاحباط ، لان الطفل الذي يتعرض لهذه العوامل قبل بدء التحاقه بالمدرسة يبدأ تعليمه الرسمي بأسلوب ينطوي على مثالب خطيرة. وقد يؤدي ذلك إلى ان يصبح رعديدا ، يتسم بالعصبية وعدم النضج بمعناه اللفظي والضمني ، وسرعان ما يصبح موضع سخرية زملاءه الطبيعيين ، مما يؤدي إلى خلق مشكلة أخرى لمدرس فصله الذي يخشى هو نفسه من تعريضه للنزف في حالة عقابه وتوبيخه. كما ان عدم النضج النفسي يسفر أيضا عن صعوبات تتعلق بسهولة القراءة والهجاء ، كما قد يعاني الأطفال الذين تعرضوا للحماية المفرطة في سنوات حياتهم الأولى من عيوب معينة في النطق تلازمهم طوال حياتهم .

ثمة أمر آخر يتعلق بالنمو يجب وضعه في الاعتبار ، هو ان مريض الهيموفيليا شخصا له وضع خاص في مجتمع يعتبر العدوانية من سمات الذكورة المطلوبة. وهو يدرك في فترات عمره المبكرة انه لن يتعرض غالبا للضرب من الآخرين بسبب خطورة مرضه . ويدرك انه سيعاقب على سوء سلوكه بمجرد اعادته لفصله في الوقت الذي يعاقب فيه أقرانه بالضرب على مؤخرتهم حال ارتكابهم نفس سلوكه، ومن ثم ينمو عنده الميل إلى استخدام مرضه كحصن يحتمي وراءه من أخطاءه . وقد يتحول في النهاية إلى شخصية بغيضة غير محبوبة يضرب الآخرين ويظل آمنا من العقاب ، وقد يتحول إلى طفل متنمر يسعد بايذاء الآخرين وايلامهم .

وتقع على الوالدين مسئولية كبيرة لبذل كل وسعهما لتقليل خطر تطور السلوك الشاذ أو المعادي للمجتمع . ويواجه المدرسون مثل هذا السلوك من خلال التعامل مع غريزة القدرة على التكيف القوية لدى الصغار ، والاستغلال الذكي لمجموعات اللعب أثناء فترة الحضانة تعد عنصرا مساعدا للوالدين ، فضلا عن ان ذلك يزيد من خبرة الطفل أثناء اللهو وتنمية مهاراته في اقامة علاقات طيبة مع زملائه . وفي هذه السن يكون أقران الطفل المصاب بالهيموفيليا العاديين على سجيتهم وأكثر ميلا إلى غريزة الرد على الاذى البدني بمثله ، ومع ذلك نادرا ما يكون هذا الرد عنيفا بحيث يؤدي إلى

إصابة جسدية غير مقبولة . وفي هذه المرحلة أيضا يكون التذكير المستمر بضرورة الاهتمام بالآخرين وعدم الانانية ، وأهمية المشاركة في النشاطات الجماعية أمرا عاديا. والطفل المصاب بالهيموفيليا الذي يصرخ لدى تعرضه للاصابة أثناء اللهو لا يبدو مختلفا عن سائر أقرانه .

اختيار المدرسة : مدرسة عادية أم خاصة ؟

تعد السنوات الأولى بالمدارس العادية مناسبة تماما لمعظم الأطفال المصابين بالهيموفيليا ، خاصة إذا كان الوالدان قادران على تجنب نتائج أسوأ حالات الافراط في الحماية . ومع ذلك يستطيع الأبوين استشارة أحد المختصين قبل اختيار المدرسة، مثل طبيب الأطفال الذي يعالج طفلهما في مركز الهيموفيليا أو احد االعاملين بالادارة التعليمية أو الصحة المدرسية .

وحينما تكون الهيموفيليا حادة من الناحية الاكلينيكة ، يجب على الوالدين والعاملين بالمركز التأكد من مدى جاهزية المدرسة ومبانيها لتقليل امكانية التعرض للإصابات الخطيرة . ذلك ان حتى المدارس الحديثة المناسبة للأغراض التعليمية العامة قد تمثل مشكلة بالنسبة لطفل الهيموفيليا. فعلى سبيل المثال قد يؤدي الزحام الشديد إلى صعوبة الاشراف وكبح جماح صخب الصغار . وفي نفس الوقت لابد ان نضع في الاعتبار ان المسئولين بالمدرسة يوازنون دائما بين رغبات واحتياجات الطفل المريض بالهيموفيليا وبين مسئوليتهم عن تربية ومتابعة جميع الأطفال الآخرين ولا يمكن ان نتوقع منهم تغيير سياسة المدرسة العامة . ومن المستبعد تماما ان يرفض مدير أية مدرسة طفلا مصابا بالهيموفيليا إذا أصبح على وعي ومعرفة كاملة بكافة نواحي حالة الطفل التي قد تؤثر على انتظامه في الدراسة . ومع ذلك فهو يضع في الإعتبار دائما ان استخدام الطفل لكرسي متحرك أو لعكازات ، ولو لأيام قليلة ، قد يزيد من متاعب الطفل ومتاعب سائر الأطفال في الفصل . كما يفكر أيضا في موقع السلم والممرات الضيقة ... الخ. وهذه المتاعب والمصاعب العملية يمكن حلها بالتشاور مع إدارة التعليم المحلية ، ومن خلال الموافقة على إجراء تعديلات بسيطة في مبنى المدرسة .

والواقع أن العاملين بمركز الهيموفيليا لا يقومون بمساعدة الوالدين في اختيار المدرسة فقط ، بل يقدمون أيضا النصيحة والمشورة المناسبة لطمانة المدرسين

والمسئولين بالمدرسة . ويجب توجيه هذه النصائح والمشورة قبل التحاق الطفل بأول فصل دراسي له بالمدرسة لاستبعاد الهواجس التي تساور بعض المدرسين الذين قد يتوقعون غرق مهمتهم في بحيرة كبيرة من الدماء منذ الاسبوع الاول للدراسة .

وفيما يلي نموذج لنوعية المعلومات التي ترسل إلى مدير المدرسة ، وهي منقولة من كتاب "التعايش مع الهيموفيليا لبيتر جونز، 1974)[16].

عزيزي السيد ....

تناهي إلى علمي ان الطفل ..... سيبدأ الدراسة بمدرسة ... في سبتمبر. وقد علمنا من والديه انه مريض بالهيموفيليا ، وقد رأيت بوصفي طبيبه المعالج بمركز الهيموفيليا انه يتعين علي ان أكتب إليك وطبيب المدرسة هذه الرسالة . ومرفق طيه ملخص للخصائص الأساسية لمرض الهيموفيليا والتوصيات الخاصة بنشاط المريض، وكتيب يضم قائمة بطرق العلاج وأرقام تليفونات المركز .

وسوف تخبرك السيدة ....(والدة الطفل) برقم هاتفها للاتصال بها أثناء اليوم الدراسي لأي سبب يتعلق بالطفل ......(اسم الطفل) . وفي حال عدم امكانية التواصل معها فان الممرضة موجودة هنا بالمركز لتجيب على أية استفسارات تعن لك . ومدرج في الكتيب رقم تليفونها.

لقد إلتقينا بالطفل .... (اسم الطفل) لأول مرة في المركز عندما كان عمرة عشرة أشهر. وهو كغيرة من الأطفال المصابين بالهيموفيليا لاتزيد سرعة نزفه عن سرعة نزف أي شخص آخر ، وتعالج الجروح والسحجات بنفس الطريقة التي يعالج بها أي طفل آخر بالاسعافات الاولية المعتادة . والطفل ...... (اسم الطفل) يعاني من نقص في أحد عناصر التجلط بالدم ، ويتعرض من حين إلى آخر لنزيف تلقائي في العضلات ، وقد يتعرض لنزف داخلي بالمفاصل مع تقدمه في العمر . وبسبب هذه الحالات من النزف قد يحتاج ..... (اسم الطفل) إلى الحقن بالعنصر الناقص ، وسوف تبلغك والدته بنوع العلاج اللازم له حال الإتصال بها.

---

[16] Jones. P. Living with Hemophilia . Lancaster : medical and Technical Publications, 1974.

و......... (اسم الطفل) طفل نشيط صحيح البدن ينمو بصورة طبيعية. ووالديه لا يفرضان عليه ، عن وعي منهما ، أية قيود بالنسبة لنشاطاته . وهما يحضرانه إلينا بالمركز بمجرد ان يخبرهما ببدء شعوره بالنزف . وسوف تستطيع والدته وزوجها عما قريب القيام بحقنه بنفسيهما في المنزل ولن يضطرا إلى الحضور للمستشفى في كل مرة يخبرهما فيها ببدء النزف . ، وذلك من شانه ان يجعل حياتهما وحياة الطفل أكثر سهولة.

وبرغم اننا لا نتوقع ان يعاني ..... (اسم الطفل) من عجز عندما يكبر - إلا انه قد يحتاج أحيانا إلى وضع جبيرة لأحد أطرافه لمدة يوم أو أكثر . وقد يحتاج أيضا إلى احدى استشاراتنا الاكلينيكية الدورية في المستشفى ، برغم اننا نحاول قدر المستطاع ان يكون موعد هذه الاستشارات أثناء العطلات المدرسية . وخلافا لذلك فاننا نؤكد ان مارك لن يتغيب عن المدرسة بقدر الإمكان ، ويستطيع الاشتراك في جميع أوجه النشاطات المدرسية[17] . وسوف أكون جد ممتنا لو تفضلتم بارسال تقارير حول سلوكه ومدى تقدمه الدراسي والسماح لوالديه بالحصول على نسخة من هذه التقارير في حالة موافقتكم .

وإذا ما عن لكم أو المدرسون أية استفسارات عن مرض الهيموفيليا أو ظهور أية مشكلات في المدرسة ، فانه سيكون من دواعي سرورنا مساعدتكم بكل ما يمكننا من جهد .

المخلص ...... مستشار طب الأطفال بمركز الهيموفيليا

وبالطبع لا يمكن توقع قيام مدير المدرسة وزملاءه بمهامهم بفاعلية دون معرفتهم المسبقة بهذه المعلومات . وبرغم انه يتعين على العاملين بالمركز ان يضعوا في الإعتبار دائما ضرورة موافقة الوالدين قبل إبلاغ العاملين بالمدرسة بحالة طفلهم ، فان مبدأ السرية الطبية لا يجب ان يستغل كمبرر لإخفاء المعلومات ، وقد يطلب الوالد أحيانا ان يكتب على أية تقارير طبية عبارة "خاص بالاشخاص المعنيين مهنيا بأمر الطفل".

---

[17] يتم عادة الاشارة إلى التحذيرات الخاصة بأخطار الاصابة في الرأس من جراء ممارسة الملاكمة والرجبي وكرة القدم وحظر ممارسة هذه الرياضات عندما يكون الطفل أكبر سنا .

ويستطيع العاملون بالمركز مساعدة زملائهم العاملين بالتعليم فيما يتعلق بالملاحظات الموضوعية والمهنية الخاصة باتجاهات الآباء والأمهات إزاء معالجة الهيموفيليا والمتاعب الخاصة التي يواجهها الطفل. وقد يحتاج الطفل الذي يعاني من متاعب خاصة إلى المساعدة من عدد من العاملين بالقسم النفسي بالمدرسة خاصة فيما يتعلق بأسباب غيابة المتكرر أو سلوكه غير السوي أو تباطؤ تقدمه الدراسي.

وعادة ما يفكر والدا طفل الهيموفيليا في وقت مبكر، مثل سائر الآباء الذين يعاني أطفالهم من أية إعاقة جسدية ، في تأثير الإعاقة على مهنته المستقبلة . وإذا حالفهم الحظ ستكون المشورة الجيدة التي يقدمها لهم الاخصائيون في مركز الهيموفيليا مفيدة للغاية وقت التحاق طفلهم بالمدرسة ، وسيعتادون على تفهم ان حالة الهيموفيليا الحادة قد تقلل من فرص الخيارات المتاحة امامه لاختيار مهنته . وحتى لو لم يعبروا عن هذا القلق صراحة فقد يعملون على زيادة قدراته ومهاراته العقلية لتعويض القصور الجسدي المحتمل – "إذا لم يستطيع العمل بيديه، فسوف يعمل بعقله " .

والنزيف في الطرفين العلويين ، خاصة في مفصلي الكوع ، يعد بمثابة إعاقة مؤقتة يعاني منها معظم أطفال الهيموفيليا ، وقد يؤدي إلى عدم القدرة على استخدام اليد مؤقتا في الكتابة أو الرسم . والواقع ان تشجيع الوالدين له على استخدام كلتا يديه لن يسفر عن أي ضرر، ولكن لا يجب الضغط عليه لان الإصرار قد يعيق مهارات ضبط استخدام اليدين بدلا من المساعدة في تحقيق التقدم الدراسي المنشود . ولا يخفى على المدرسين ان الأطفال الصغار يتأخرون في تنمية قدرات العينين واليدين . ويجب ان يتقن الطفل مهارات القراءة الأساسية قبل بذل أية محاولة لتشجيعة على استخدام يده الأخرى أثناء العجز المؤقت لليد الأولى .

وفي معظم الحالات يكون التأخر في القراءة بسبب التغيب عن المدرسة له تأثير دائم محدود. لان الوالدين يستطيعان مساعدة الطفل من خلال المواظبة على تعليمه مهارات القراءة في المنزل ، ولايكون ذلك إلا بعد التشاور مع مدرس الفصل لكي يتفق اسلوبهما مع الاسلوب المتبع في الفصل .

وتعلم مبادئ الحساب هو أول ضرر خطير ينجم عن التغيب المتكرر عن المدرسة . ففي حين ان تعلم القراءة والكتابة يستجيب بدرجة كبيرة للتدابير العلاجية، يظل التقدم في الحساب ضعيفا غالبا مما يمثل مشكلة للطفل طوال مراحل الدراسة . وفي هذا السياق يمكن ان تسهم المدرسة في تقليل هذه الآثار من خلال السماح بتلقي أطفال الهيموفيليا للعلاج داخل المدرسة . ويمكن لمدير المدرسة ، في حالة طلاب المرحلة المتوسطة والعليا ، ان يسمح بحقن الطفل المصاب لنفسه بعد الحصول على موافقة بذلك من مركز الهيموفيليا والتأكد من قدرته على القيام بذلك . خاصة وان مسئولية المدرسة ستنحصر انذاك في مجرد توفير مكان مناسب لتخزين الفاكتور أو الأدوية ومكان خاص لتجهيز الدواء وحقنه ، مع وجود أحد أصدقاء الطفل أو طبيب المدرسة لمجرد الاشراف على الحقن . وهذه المتطلبات لاتمثل أية مشكلة لان العلاج المنزلي انما هو العلاج بنفس الطريقة في المنزل العادي . وحجرة طبيب المدرسة أو العيادة الطبية في أية مدرسة ثانوية تقليدية تضم كل ما يلزم لذلك . وفي كل الاحوال يمكن دعوة مشرفة العيادة المدرسية إلى مركز الهيموفيليا للتدريب على الوسائل الفنية الخاصة بالعلاج المنزلي مع شرح كل المحاذير المناسبة لاستبعاد مخاطر التهاب الكبد الوبائي المصاحب لذلك .

التربية البدنية

تعد التربية البدنية جزءا أساسيا من الخبرة المدرسية ويجب تشجيع الطفل المصاب بالهيموفيليا على المشاركة فيها نظرا لدورها المهم في تقدمه ونموه اجتماعيا ودراسيا وصحيا . ومهما كانت درجة خطورة المرض ، يجب التركيز على تجنب اصابة الرأس وممارسة الرياضات العنيفة كالملاكة، وقد سبق الاشارة إلى ذلك من قبل.

عندما يتبنى مدرسو التربية البدنية فلسفة تشجيع الأطفال على التنافس على مستويات أدائهم السابقة بدلا من منافسة بعضهم البعض، فان طفل الهيموفيليا يحرز نجاحا كبيرا كسائر أطفال الفصل . كما يمكن تحويل رغبات الطفل التنافسية إلى نشاطات صقل المهارات والقدرات الفردية والجلد والثبات . والنشاطات التي تحفز نمو العضلات تكون مفيدة على وجه الخصوص . ومن بين الرياضات التي يوصى بها لمرضى الهيموفيليا : رياضة الرماية بالسهام وتنس الريشة أو البدمنتون والرماية الحية والتجديف الشراعي وركوب الدراجات الهوائية والسباحة والعدو والتجديف والصيد

والجولف . ومن المهم للغاية في هذا السياق التأكيد على تعلم تجنب الخطر وكل ما من شأنه أن يؤدي إلى النزف .

المدرسة الخاصة

توجد سياسة إدارية مطبقة منذ أمد بعيد في المملكة المتحدة ، ألا وهي انه لاينبغي إلحاق أي طفل بمدرسة خاصة إذا كان يستطيع ان يتعلم بشكل مرض في مدرسة عادية . كما أكدت التقارير التي أعدتها الجهات المعنية على أهمية تدريب وتعليم الأطفال المعوقين بدنيا داخل منظومة المدارس العادية كلما أمكن. وقد أكد على هذا المبدأ تقرير لجنة التحقيق في تعليم الأطفال والشباب المعوقين المعروف باسم تقرير وورنوك Warnock Committee report. وهو التقرير الذي غير الصورة التعليمية للأطفال ذوي الإعاقة بشكل جذري حيث تم تضمين معظم التوصيات الواردة فيه في قانون التعليم البريطاني لعام 1981. وأدخل التقرير مصطلح الحاجات التعليمية الخاصة لتحديد أي طفل يحتاج إلى دعم إضافي أو مختلف، وأشار إلى ان 20 في المائة من الأطفال يكونون بحاجة إلى احتياجات خاصة على الأقل في جزء من حياتهم التعليمية. كما أدخل مصطلحات جديدة لتحديد مجموعات هؤلاء الأطفال بعيدا عن التصنيف الطبي والمتمثلة في : "اضطرابات النطق واللغة"، و"الإعاقة البصرية والإعاقة السمعية"، و"الاضطرابات العاطفية والسلوكية"، و" صعوبات التعلم الخفيفة والمعتدلة والشديدة. وأوصى التقرير بان تكون المدارس "الخاصة" المنفصلة مخصصة لأولئك الذين يعانون من الإعاقات الأكثر تعقيدًا والمتعددة وطويلة الأمد، وان المدارس العادية يجب ان تتطور لتلبية احتياجات جميع الأطفال الآخرين. وطرح التقرير ثلاثة نماذج لدمج الأطفال ذوي الإعاقة هي : التكامل المكاني والاجتماعي والوظيفي. وكانت هذه التوصية الخاصة بإدماج هؤلاء الأطفال بالمدارس العادية مرفقة بمعايير محددة مثل ضرورة موافقة الآباء على الإيداع ؛ وأن احتياجات الطفل التعليمية سيتم تلبيتها في المدرسة العادية؛ وقدرة هيئة التعليم المحلية على استخدام مواردها بكفاءة ؛ وألا يؤثر ذلك على تعليم الأطفال الآخرين. وللمساعدة في تسهيل اندماج هؤلاء الأطفال، أوصى التقرير بالتوسع في الخدمات الاستشارية وخدمات الدعم الخاصة بالإحتياجات الخاصة. وبهدف حماية الإحتياجات التعليمية للأشخاص ذوي

الإعاقة الشديدة وضمان حصولهم على الموارد المناسبة لإحراز التقدم، أوصى التقرير بإعداد البيانات اللازمة لتجهيز مدارس خاصة لهم [18] .

والواقع انه يجب إلحاق الأطفال المصابين بالهيموفيليا بالمدارس العادية التي كانوا سيلحقون بها لو انهم أصحاء غير مصابين،لأنهم يستطيعون ان يواصلوا دراستهم وينتقلون من مرحلة دراسية إلى أخرى مثلهم مثل سائر الأطفال الآخرين، من خلال الدعم الطبي والنفسي الدوري الذي يتلقونه من مركز الهيموفيليا. ومع ذلك قد تكون هناك ظروف خاصة تتطلب فحصا دقيقا لأحد الأطفال.

وفي الوقت نفسه يجب ان تضع الاستشارات التعليمية في الاعتبار بعض الاختلافات الأساسية بين المدارس الإبتدائية والثانوية لان معظم المدارس الإبتدائية تكون قريبة من المنزل مما يسمح للوالدين بان يظلا على اتصال شخصي بالصغير وبمدرسية ، كما يسمح حجم تلك المدارس باجراء التعديلات البسيطة اللازمة لكبح الأطفال المعوقين بدنيا وتسهيل مراقبتهم. أما المدارس الثانوية فتختلف من ناحية حجم الفصل والحركية والتباعد بين المدرسين والآباء .

وتمثل المدارس الخاصة والمدارس العادية بالنسبة لكثيرين من الناس قطبين متعارضين ، ولكن هذا الاستقطاب يتجاهل أشكال عديدة من المعاملة التعليمية الخاصة التي يمكن تقديمها ، والتي تعتمد بدورها على مدى توافرها في منطقة سكنية معينة . والأشكال الأكثر شيوعا للتعليم الخاص هي :

- تقديم مساعدة خاصة داخل فصل عادي .
- فصول خاصة مجهزة لتقديم المساعدة العلاجية .
- فصول خاصة ملحقة بالمدارس العادية .
- مدارس خاصة تشترك مع مدارس أخرى في المبنى أو التسهيات المشتركة .
- مدارس خاصة مزودة باحتياجات نهارية ، تقدم عادة درجة أكبر من الاشراف الطبي والعلاج الطبيعي .
- مدارس داخلية خاصة .

---

[18] نقلا عن تقرير وارنوك الصادر عام 1987 والمنشور في الموقع التالي على شبكة الانترنت https://www.oxfordreference.com/display/10.1093/oi/authority.20110803121057612#:~:text=The%20Report%20recommended%20that%20segregated,needs%20of%20all%20other%20children.

وفـي بعـض الحــالات الخاصــة قـد يطلـب مـن الادارة التعليميـة المحليـة السـماح ببرنـامج تعليم منزلـي وهـو يهيئ فرصـة محـدودة للغايـة مـن الـتعلم . وغالبـا مـا تسـتخدم عبـارات مثـل" كمـلاذ أخيـر فقـط " أو " إذا مـا أخفقـت جميـع الوسـائل الأخـرى" لـدى الاشارة إلى المدارس الخاصة أثناء مناقشة وضعية الطفل التعليميـة . ويجب ان يـدرك المعنيون بمساعدة الآباء مدى استيائهم ورفضهم قبول التوصية بإلحـاق أطفـالهم بدرسـة خاصة. وان يدركوا أيضا ان هؤلاء الآباء قد يعانون من تنمر جيرانهم وأصدقائهم ، بل وحتى أقربائهم الذين يتهمونهم باهمال مسئولياتهم تجاه طفلهم ، إذا وافقوا علـى الحاقـه بمدرسـة خاصـة . ويجب ألا يغرب أبـدا عـن البـال ان حتـى الأطفـال المصـابين بدرجـة حادة من الهيموفيليا يبدون طبيعيين تماما ولاتبدو عليهم أية مظاهر للاعاقة في طفولتهم المبكرة ، وانهم قد يصابون بالهلع من تواجدهم بين الأطفال المعـاقين بدرجـة كبيـرة مـن درجـات الإعاقـة الواضـحة . كمـا قـد يعتقـد الأصـدقاء والأقـارب ان الطفـل المـريض بالهيموفيليا قد ألحق بهذه المدرسة الخاصة بسبب قصور عقلي .

ويجب ان يتصرف المستشارون التعليميون بحذر وصبر عند االتوصية بالحـاق الطفـل بمدرسـة خاصـة لضـمان ان الأبـوين يـدركان المزايـا الإيجابيـة لـذلك وملائمتهـا لاحتياجات الطفل وظروفه الصحية.

ويقصد بالمدارس الخاصة في كل ماسبق مفهوم االمدارس الخاصة طبقا لنظـام التعليم في المملكة المتحدة وليس في مصر .إذ ان المدارس الخاصة في سياق الشـرح السابق في النظام البريطاني يقصد بها المدارس الخاصـة بتعليم وتـأهيل الأطفـال ذوي الاحيتياجـات الخاصـة ممـن يعـانون مـن إعاقـات جسـدية وعقليـة تحـول دون انتظـامهم ونجاحهم في المدارس العادية بجوار نظرائهم الاصحاء . وإذا طبقنـا ذلـك علـى مصـر فان المـدارس الخاصـة ستكون فـي هـذه الحالـة أيضـا هـي مـدارس التربيـة الفكريـة أو مـدارس التـأهيـل المهنـي لـذوي الإحتياجـات الخاصـة ولـيس مـدارس التعلـيم الخـاص التقليدية المنـاظرة للمدارس الحكومية العادية .

الجزء الثاني

الوسائل الفنية

الفصل الخامس

التدريب على العلاج المنزلي

يبدأ التدريب على العلاج المنزلي عند حضور مريض الهيموفيليا وأقاربه إلى المركز لأول مرة. حيث يتم الترحيب بالأسرة منذ البداية. وحتى يتغلبوا على مخاوفهم ويتعايشوا مع المرض مع تقدمهم في العمر يتم تعريفهم تدريجيا بطبيعة مرضهم ، وعلاجه والوسائل المختلفة للتكيف معه. والتدريب الفني على الحقن الذاتي يكون امتدادا طبيعا لهذه العملية ، وفي هذا السياق يكون الأمر غير صادم نسبيا. ويكتمل االتدريب الفني في مركز الهيموفيليا في غضون يومين مع التعليمات المكثفة التي يقدمها العاملون الذين يعرفهم أفراد الأسرة معرفة وثيقة .

ثم يتم اتخاذ سلسلة من التدابير قبل ان يبدأ المريض برنامج العلاج المنزلي . وهذه التدابير هي الأساس الذي ينبني عليه مدى استمراره في البرنامج في المستقبل، كما تشمل هذه التدابير أيضا تقييمًا عضليًا هيكليًا لنطاقات المفاصل وقوة العضلات والمشية والتشوهات، والمسح الإشعاعي للركبتين والمرفقين والكاحلين، بالإضافة إلى المفاصل الأخرى التي كان يتكرر بها النزيف في الماضي . وفي بعض المراحل يخضع المرضى المصابين بدرجة حادة من المرض أيضا لفحص مفصلي الفخذ بالاشعة لان الأمراض الأخرى التي تصيب هذين المفصلين في الطفولة قد يساء تشخيصها على انها نزيف مفصلي. كما يتم عمل أشعة للحوض والكلية لمن يعانون من نزول دم مصاحب للبول .

ويجب ان يوافق كل مريض يبدأ في العلاج المنزلي هو ووالديه على التردد على مركز الهيموفيليا بشكل دوري من أجل المتابعة . ويتم التدريب في مركز نيوكاسل على مرحلتين . يتم تدريب الطفل في حضور الوالدين دائما . والشخص البالغ أيضا لا يتم تدريبه بمفرده مطلقا ، بل لابد من تعليم أحد أقاربه أو أصدقائه معه .

اليوم الاول- تدريب نظري: يخصص اليوم الأول لتوضيح المبررات الاجتماعية للعلاج المنزلي وشرح الاسباب الطبية من وراء هذا الشكل من أشكال العلاج. ويتم التركيز على المبرر الأول وهو سهولة تقديم العلاج عند بدء النزيف لمنع الضرر الذي يلحق بالمفاصل والعضلات ومن ثم الحد من التأثيرات المؤدية للتيبس المفصلي أو كبحها . ولكي يتفهم المرضى هذه المبررات يعرض عليهم وصف مفصل لكل نوع من انواع نزيف العضلات والنزيف المفصلي ، ويوضح لهم من خلال الرسوم التوضيحية والبيانية تركيب المفاصل المختلفة والعضلات المرتبطة بها . ويتم أيضا توضيح التطور الطبيعي لعملية التيبس المفصلي التي تحدث باستخدام صور للاشعة لمرضى آخرين. ويتم التاكيد على أهمية العلاج المبكر ووقف النزف بمجرد ظهوره لمنع تطور تيبس المفاصل .

وبعد ذلك يتم بحث وتقدير جرعات عنصر التجلط الخاص بكل حالة . لاننا نعتقد ان سرعة العلاج أهم من توصياتنا التي تقوم على الخبرة الاكلينيكة بدلاً من الفحص المختبري لنسبة الفاكتور في الجسم . والجرعة التي يوصى بها للعلاج عند الحاجة on demand هي انبول واحد (حوالي 250 وحدة من عنصر 8 ، 625 وحدة من عنصر 9) لكل من الأطفال والبالغين ، وتضاعف الجرعة في حالات نزيف المفاصل التي حددها العاملون بالمركز عند المتابعة . وتعطى تعليمات للمرضى بعلاج النزف في أسرع وقت ممكن بمجرد الإحساس به ويكرر العلاج مرتين في غضون 24 ساعة إذا لزم الأمر. وفي حالة استمرار النزيف يتم ابلاغ الأمر للمركز بالتليفون .

وفيما يلي بعض التعليمات التي توجه إلى الأسر التي تعاني من الهيموفيليا، وهي منقولة من كتيب العلاج المنزلي الصادر عن مركز الهيموفيليا بالمملكة المتحدة (1978).

متى تعالج نفسك أو طفلك؟

يجب الحقن بالعنصر الناقص في حالة حدوث :

- نزيف في أحد المفاصل .
- نزيف في إحدى العضلات.
- بعد التعرض لاصابة تدرك من خبرتك وتجاربك السابقة انها قد تؤدي إلى نزف .

أما إذا أحسست ان النزيف قد بدأ بالفعل فلا تتردد في أخذ العلاج . وحالات النزيف التي تصيب العضلات ولا تتوقف بعد جرعتين، أو التي تتزايد حدتها بعد العلاج ، يجب ان تعالج في مركز الهيموفيليا دون تأخير. كما يجب علاج الحالات التالية على الفور والقيام في الوقت نفسه بابلاغ مركز الهيموفيليا:

- عند الاصابات التي تحدث في الفم أو اللسان او الوجه أو العين أو الرقبة .
- الضربات العميقة في الرأس أو الصداع الدائم أو الشديد.
- الورم الحاد أو سريع الانتشار في أي مكان .
- السعال أو التقيؤ الممزوج بالدماء أو خروج دم في البول أو البراز .
- الألم الحاد في الصدر أو البطن .
- الجروح المفتوحة التي تتطلب غرز .

الإتصال بالمركز في حالة عدم اليقين والشك

هناك أوقات ومناسبات ترغب خلالها أحيانا في منع النزيف أو محاولة منع حدوثة – كما هو الحال مثلا قبل امتحان مهم أو مقابلة أو مناسبة اجتماعية أو السفر . وسوف ينصحك طبيب المركز بشان حجم الجرعة المناسبة وتوقيتها . والأمر المهم والاساسي في علاج الهيموفيليا هو السرعة التي يتم بها أخذ العلاج بمجرد بدء النزف ، ويتم التأكيد على هذه الحقيقة عدة مرات أثناء التدريب وعند كتابة التعليمات للمريض .

قواعد وأسباب العلاج المنزلي

كلما كان أسرع ، كان أفضل . لان العلاج المبكر يمنع الضرر الذي يحدثه النزيف . فكلما زادت كمية الدم التي تتسرب داخل أحد المفاصل أو العضلات تفاقم الضرر الذي تتعرض له الانسجة وزادت فترة الشفاء . العلاج المبكر يعجل بالعودة إلى المدرسة أو إلى العمل ، كما يقلل من فرص الإصابة بالتيبس المفصلي والإعاقة مع التقدم في العمر .

تناول العلاج في حالة الشك . ينبغي ان تثق في حدسك أو حدس طفلك . إذا شعرت ببوادر النزيف ، اشرع في علاجه على الفور. لا تنتظر حتى ترتفع حرارة المفصل ويتورم ويصبح مؤلما .

جرعة واحدة توفر جرعات كثيرة . العلاج المبكر بصفة عامة يوفر مشتقات الدم . لان جرعة صغيرة من فاكتور 8 أو 9 توقف حالات النزف البسيطة التي تعالج في بدايتها، بينما ترك النزيف ليتطور يتطلب جرعات أكبر ومتكررة أحيانا من مشتقات الدم حتى يتوقف .

وتسجيل العلاج أمر بالغ الأهمية . ويتم تعليم المرضى وأسرهم كيفية اعداد هذه السجلات والتأكيد عليهم بان السجلات الدقيقة وحدها هي التي تضمن تزويدهم الدائم بالعلاج واقناعهم بان احترام هذه القاعدة والإلتزام بها لاينطوي على أي تهديد، وانما هي وسيلة لضمان استمرار سلامة المريض من خلال التحديد المبكر للمشكلات ومنع الإعاقة في المستقبل . كما يتم تعريف الأسرة باحتمالات الاصابة بفيروس سي والاصابة بالتهاب الكبد الوبائي التي قد تحدث كأثر جانبي للحقن بمشتقات الدم وعدم اتباع التعليمات واتخاذ الاحتياطات اللازمة . وتعريفها أيضا بأعراض هذا المرض والاجراءات التي يجب اتباعها لتجنب الاصابة مثل تعليمات استعمال أدوات الحقن وكيفية التخلص منها بالشكل الصحيح .

إصابات الرأس : يتم التأكيد أثناء المشاورات الأولية مع المرضى وأسرهم على أهمية التعرف المبكر على مؤشرات وجود نزيف داخل الجمجمة وعلاجه على الفور، وكذلك أثناء التدريب العملي على العلاج المنزلي ، وضرورة الاتصال بالمركز في حالة حدوث اصابة بالرأس وتطورها إلى الاحساس بصداع حاد ، أو تزايد فترات النعاس، أو الارتباك وعدم القدرة على تذكر أقاربة والمحيطين به ، أو الشعور بتغير الاحساس قي الذراع أو القدم .

اليوم الثاني - تدريب عملي: الخطوة الأولى في التدريب العملي هي تعلم الطريقة الفنية للحقن الوريدي . والواقع ان جميع المرضى تقريبا أو آبائهم ممن يتم تدريبهم يكون لديهم خبرة عملية بكل نواحي حقن المشتقات دون عملية الحقن الوريدي الفعلية ذاتها، ولا يمثل ذلك أية مخاوف للمريض الذي يتعلم تقبل هذا الوضع بوصفه جزءا طبيعيا من حياته منذ ان يبلغ عمره سنتين أو ثلاث سنوات .

وخلال هذا التدريب العملي يتم توضيح المواضع التشريحية للأوردة التي يمكن الوصول إليها بسهولة وبيان الوسائل البسيطة الخاصة بكيفية حث الوريد على الإمتلاء

وثباته أثناء الحقن . والأوردة الاكثر استعمالا في الحقن هي أوردة ظهر اليد أو منطقة ثنية الذراع . ورغم ان أوردة ظهر اليد تبدو مناسبة خاصة عندما يقوم شخص آخر بالوخز ، فان أوردة منتصف الذراع تكون أفضل للمرضى . وأينما كان المكان الذي يتم اختياره للحقن ، يجب ان يكون المريض في وضع مريح ، ويفضل اراحة الذراع فوق الركبتين أو منضدة ، أو سند الذراعين فوق وسادة . ويقوم المرضى وأقاربهم بعملية الحقن أمام العاملين بالمركز وتحت اشرافهم . ويتم أثناء هذه العملية تدريبهم على اعداد وتجهيز أدوات الحقن والتأكيد على جميع الاحتياطات اللازمة قبل بدء الحقن مثل ضرورة غسل الايدي وتجهيز مكان الحقن بالطريقة الصحيحة ، وكيفية مزج العنصر أو الفاكتور وسحبه والتوجيهات الخاصة بعدم التلوث .

وعملية الحقن التي يقوم بها المريض بنفسه (أثناء التدريب) تتيح الفرصة لأخذ عينات لعمل صورة دم كاملة (تشمل نسبة الهيموجلوبين وعد الكرات االبيضاء والصفائح) وفحص مستوى عنصر التجلط والاجسام المضادة، واختبارات وظائف الكبد . يقوم بعدها المريض أو والديه بحقن جرعة معلومة من العنصر. وتترك الإبرة في موضعها لمدة عشر دقائق ، ثم يتم أخذ عينة أخرى لمعرفة رد الفعل للعلاج . وفي النهاية يتم التدريب على سحب الإبرة واخراجها دون الاضرار بالوريد ثم الضغط على مكان الحقن . وفي هذه المرحلة أيضا يتم التوجيه الشديد إلى العناية بالأوردة التي تمثل خطوط الحياة لمريض الهيموفيليا. مع توضيح كيفية الضغط على مكان الحقن بعد سحب الإبرة وليس أثناء إخراجها لكي لا يتضرر الوريد . ثم وضع شريط لاصق مكان الوخز .

بعد الانتهاء من عملية الحقن يتم استكمال بيانات سجل العلاج ، ويتم التخلص من المواد والأدوات المستعملة وفقا لتوصيات وتوجيهات المركز . وبعد تناول المرطبات تبدأ جلسة النقاش وطرح الاسئلة وبحث المشكلات . وتبدي بعض الأسر قلقها إزاء احتمالية حدوث ردود فعل معاكسة اثناء عملية الحقن . وبرغم شرح كل ما يتعلق بردود الفعل المحتملة وكيف يمكن معالجة الحساسية المحتملة والمتكررة عادة بالحقن بمضادات الحساسية مثل الكلورفينرامين Chlorpheniramine . وفي هذا السياق يوصي العاملون بالمركز بألا تتم عملية الحقن إلا في حضور شخص آخر كأحد

الاصدقاء أو الأقارب ، ولكن ذلك لا يكون أمرا عمليا عادة وان المريض يرفض ذلك غالبا . وبالطبع تدرك الأسرة جيدا ضرورة وضع العلاج وجميع الأدوات الخاصة بالحقن في دولاب أو مكان خاص مناسب في المنزل . وبعد انتهاء التدريب يؤكد العاملون بالمركز للمريض وأسرته انهم يستطيعون الإتصال في أي وقت طلبا للمساعدة أو النصح. مع التأكيد أيضا على انه لن يصرف لهم سوى كميات محدودة من الفاكتور أو العلاج ، في البداية على الأقل ، لضمان عملية المتابعة وتنفيذ البرنامج بنجاح. وطوال ست سنوات منذ بدء تنفيذ برنامج العلاج المنزلي في مركز نيوكاسل بالمملكة المتحدة لم يتذمر مريض واحد من هذه السياسة. وكان جميع المرضى وأسرهم سعداء بترددهم على المركز لطلب احتياجاتهم من العلاج واجراء الفحص الدوري المنتظم . وفي سنوات لاحقة بدأ المركز في ارسال العلاج بالبريد للمرضى المقيمين في مناطق نائية ويصعب عليهم الحضور للمركز لاستلام علاجهم الشهري .

الفصل السادس

الإجراءات الفنية

تحتوي معظم مشتقات الدم المناسبة للحقن في المنزل على نشرات خاصة للتعريف بطريقة استخدام العبوة وكل ما يتعلق بالعلاج ، وقام بعض المتخصصين بإعداد كتيبات ارشادية خاصة بالعليمات الفنية للعلاج المنزلي . وبرغم ان الوسائل والتعليمات الفنية تعتمد على نوعية الدواء المستخدم ، إلا ان هناك أوجه تشابه مشتركة تسمح باقتراح خطوط ارشادية عامة تتعلق بماهية الأدوات المطلوبة وطريقة مزج العنصر ، وعملية الحقن ذاتها ، والتخلص من الأدوات المستخدمة بطريقة صحيحة ، وتفاصيل التسجيل في سجل العلاج والعناية بالأوردة ، وهي الأمور التي سبق الاشارة إليها جميعا انفا . الأدوات والمعدات اللازمة للحقن : من المتفق عليه بصفة عامة ضرورة ان يكون في متناول من يقومون بالحقن الذاتي المنزلي جهاز تليفون وان يكون بالمنزل ثلاجة لحفظ مشتقات الدم التي يجب حفظها مبردة .

مشتقات الدم: مشتقات الدم الأكثر ملائمة للعلاج المنزلي هي عنصر 8 بالنسبة للهيموفيليا A ، وعنصر 9 بالنسبة للهيوفيليا B ، أو الراسب المتجمد الجاف ، وهو الأوسع استخداما في بعض الدول لان انتاجها يحتاج إلى كميات أقل من البلازما ، ولان تصنيعها أيسر من تصنيع المشتقات المصنعة بالهندسة الوراثية. وتحقن المشتقات بانواعها المختلفة عن طريق السيرنجة أو جهاز وريد في حالة الحقن بكم كبير من الراسب المتجمد أو الكرايو . يوضح الجدول رقم 1-6 قائمة شاملة بالأدوات المطلوبة .

التجهيز للحقن : تعليمات للمريض

إرشادات عامة : تجهيز مكان نظيف لبدء العمل . غسل اليدين جيدا قبل التجهيز، إعدادء الأشياء والعلاج والأدوات ونشرها، واتخاذ وضع مريح واستخدام وسادة مغطاة لسند الذراع . ويوصي بعض الأطباء بتواجد قريب او صديق أثناء الحقن. ويجب ان يكون المريض على دراية كاملة بكيفية تجهيز الدواء الذي يستخدمه. مع

الوضع في الاعتبار أن جميع المعدات المستخدمة تكون معقمة إلى أن ينزع غطاء الأوعية . وبمجرد نزع الغطاء لا تلمس جسم الإبرة ولا تضعها جانبا مرة أخرى دون إعادة الغطاء .

جدول 1- 6

قائمة الأدوات اللازمة للعلاج المنزلي

(هذه القائمة شاملة ، ولايلزم ان يحتاجها جميعا كل مريض)
ضمادات لاصقة
شريط لاصق
محاقن
أدوية مضادة للحساسية (انتهيستامين) للحقن الوريدي
أقراص مضادة للحساسية
محلول مظهر أو قطن مبلل بالكحول
الراسب المتجمد أو الفاكتور (العلاج الذي سيتم حقنه)
محلول مقطر معقم لتجهيز عنصر التجلط أو الراسب المتجمد
إبر مجنحة (بترفلاي) مقاس 19 أو 21 أو 23 (معقمة وتستخدم مرة واحدة)
أجهزة حقن وريدي (معقمة وتستخدم مرة واحدة)
محاقن (سيرنجات) سعة 50 أو أو20 أو 19 و2 مم (معقمة وتستخدم مرة واحدة)
حامل جهاز الحقن الوريدي
صندوق خاص بالأبر للتخلص من الأبر بعد الاستخدام (يحظر إلقاء الأبر المستخدمة في صناديق القمامة العادية لمنع انتشار العدوى)
دفتر أو بطاقات أو أوراق سجل العلاج
ضاغط لوقف النزيف .

طرق اعداد العلاج للحقن

بالنسبة للراسب المتجمد الجاف أو ما يعرف بالكرايو cryoprecipitate يتم اتباع الخطوات التالية :

- تدفئة زجاجة العنصر ومحلول التخفيف إلى درجة حرارة الغرفة أو إلى الدرجة التي يوصي بها المنتج.

- نزع غطاء الزجاجات وتطهير سدادتها بمطهر .
- نزع غطاء أحد طرفي الإبرة المزدوجة وإدخالة في سدادة سائل التخفيف.
- نزع غطاء الطرف الآخر للابرة المزدوجة. (إذا كانت الإبرة المزدوجة من الصلب يتم قلب زجاجة السائل والدفع بها داخل زجاجة االعنصر ، وإذا كانت الإبرة متصلة بانبوب من البلاستيك يتم ادخال طرف الإبرة بيسر داخل زجاجة العنصر الجاف .
- يتم سحب الإبرة من زجاجة العنصربعد اتمام انتقال السائل بأكمله داخلها.
- يتم رج الزجاجة التي تحوي العنصر والسائل برفق في حركة دورانية حتى اتمام الذوبان (تجنب تكون كتل من العنصر عن طريق فرك زجاجة العنصر بين اليدين والتأكد من امتزاج السائل بالعنصر، مع عدم رج المحتويات لان ذلك يقلل من فاعلية العنصر.

طريقة اعداد العنصر المركز للحقن

في حالة استخدام العنصر المركز recombinants المجهز بزجاجة المحلول أو بسيرنجة المحلول ، تتبع الخطوات التالية :

- نزع غطائي زجاجتي العنصر والمحلول ومسح سدادتيهما المطاطيتين بمطهر (في حالة وجود زجاجة منفصلة لمحلول الاذابة).
- سحب محلول الاذابة بواسطة سيرنجة مناسبة لحجم المحلول (في حالة وجود سيرنجة جاهزة مليئة مسبقا بالمحلول ، يتم نقل المحلول مباشرة لزجاجة العنصر باستخدام السيرنجة نفسها).
- نزع ابرة زجاجة (أو سيرنجة) المحلول من زجاجة العنصر ، وتحريك زجاجة العنصر الممتزجة بالمحلول في حركة دائرية إلى ان يكتمل المزج تماما .
- سحب العنصر بعد ان أصبح جاهزا للحقن .
- الإمساك بالمحقنة (السيرنجة) ورفع فوهتها لأعلى ـ وإخراج أي هواء عن طريق الضغط لاعلى برفق على المكبس . استمر في الضغط إلى ان يصل السائل إلى نهاية الإبرة .
- أعد غطاء الإبرة المجنحة إلى مكانه . انت الان في حالة استعداد للحقن

خطوات الحقن باستخدام السيرنجة

- الجلوس في وضع مريح بحيث تكون كل أدوات الحقن في متناول يدك بسهولة .

- اضغط برباط ضاغط على بعد 7 سم تقريبا من موضع الحقن في الوريد المختار ، وامسح منطقة الجلد فوق الوريد وحولة بمطهر .
- انزع الغطاء عن الإبرة (البترفلاي) ، واغرزها من خلال الجلد إلى داخل الوريد ممسكا بجناحي الإبرة مع الأبقاء على الجلد مشدودا لمنع هروب الوريد . وان كانت الإبرة داخل الوريد فسينشاب الدم داخل الانبوب . احرص على عدم دخول الدم إلى المحقن لاحتمال تجلطه ثم انسداد الإبرة .
- بعد التأكد من النجاح في اصطياد الوريد وظهور الدم في الانبوب ،قم بفك الرباط الضاغط
- اعمل على بقاء الإبرة في مكانها بلصق قطعة من الشريط اللاصق فوق طرفي جناحيها.
- اضغط مكبس المحقن ببطء إلى ان يتم حقن السائل بالكامل ، ويستغرق ذلك ثلاث دقائق لكل 10 مم أو حسبما هو مبين بالنشرة المرفقة مع العلاج .
- لاحظ موضع الحقن ، ظهور أي تورم يشير إلى ان الإبرة ليست في الوريد وان العنصر يتسرب داخل الانسجة . انزع الإبرة إذا لم يؤدي تعديل وضعها إلى انسياب السائل في الوريد ، اضغط على مكان الحقن لدقيقتين ، وكرر ماسبق في وريد آخر مستخدما إبرة مجنحة جديدة .
- في حالة استخدم أكثر من محقنة واحدة ، اغلق انبوب الإبرة أو أعمل على ثنيه باحكام قبل ثني المحقنة الفارغة من طرف الإبرة االمجنحة عن طريق الحركة الدائرية . ثم ثبت المحقنة التالية الممتلئة في طرف الإبرة وارفع الضغط عن الانبوب وتابع الحقن .
- بعد الانتهاء من حقن السائل بأكمله ، اسحب الإبرة واضغط على الفور على موضع الحقن بقطنه جافة لمدة ثلاث دقائق تقريبا .
- احكم الضغط على موضع الحقن بشريط لاصق .

التخلص من النفايات والادوات المستعملة

يعد التعريف بمبادئ الصحة العامة والتخلص بشكل صحيح من النفايات والادوات المستعملة في الحقن بالنسبة للعلاج المنزلي جزءا إلزاميا من البرنامج . فبرغم الاختبارات الدورية التي تجرى للمرضى وللمتبرعين بالدم للتحقق من خلوهم من الأمراض الفيروسية (خاصة فيروسات A&B&C) ، إلا انه مازالت تظهر حالات من الاصابة بهذه الفيروسات. ويجب ان يتلقى المرضى الذين يخضعون للعلاج المنزلي

وأسرهم تعليمات خاصة بشان التخلص من الأدوات أثناء التدريب ، ويجب مراجعة الأساليب التي يتبعونها عند حضورهم للمتابعة واستلام عبوات العلاج .

التخلص من إبر الحقن

يجب وضع جميع أنواع الإبر ، ذات الطرفين والمجنحة والعادية، في وعاء خاص مخصص لهذا الغرض بعد الاستخدام لمنع انتشار العدوى بفيروس الكبد الوبائي وسائر الفيروسات الاخرى . وتختلف عملية التخلص من الإبر من مركز إلى آخر (في المملكة المتحدة) ، حيث يتم تسليم صندوق الإبر المستعملة المتراكمة على مدي شهر أو شهرين للمركز (أثناء استلام عبوات العلاج المنزلي الشهري) كإجراء روتيني لحرقها مع سائر نفايات المستشفى . حيث ان عملية إلقاء الإبر المستعملة ، مهما كانت درجة احكام اغلاقها ، في صناديق القمامة المنزلية العادية يعرض كثيرين (من عمال القمامة والنباشين) لمخاطر العدوى . ويوصى أيضا بالتخلص من سائر أدوات ومواد الحقن الاخرى عن طريق وضعها في أكياس بلاستيكية محكمة الغلق وتسليمها لمركز الهيموفيليا أو المستشفى للتخلص منها

تحذيرات خاصة بالتهاب الكبد الوبائي

تحدث أخطاء احيانا مهما كانت درجة الحرص أثناء التخلص من الأدوات المستعملة في الحقن المنزلي . ويجب توعية جميع أفراد الأسرة بكيفية التصرف متى وقعت هذه الأخطاء . وينبغي للآباء الخاضعين لبرنامج العلاج المنزلي توعية أطفالهم وتعريفهم بأن المحاقن أشياء خطرة وليست كالمسدسات المائية يمكن اللهو بها . كما يجب توعية الأسرة بان الغسيل العادي للأشياء الملوثة بالدماء أو مشتقاتها لا تزيل فيروس التهاب الكبد الوبائي ، وانه إذا سقطت أي دماء فانه يجب مسح المنطقة الملوثة بالمواد الكيماوية التي تستخدم في نظافة المنزل. وفي حالة انغراز الإبرة في شخص آخر غير المريض بالخطأ يجب ابلاغ الحادث على الفور للمركز أو لطبيب الأسرة .

الفصل السابع

الأوردة والإعتناء بها

الأوردة هي حبل النجاة لمريض الهيموفيليا . ويجب عدم تعريضها للخطر على يد طالب تحت التمرين أو ممرض في عجلة من أمره تنتظره حالة أخرى طارئة أو طبيب يصر على استخدام إبر الكانيولا cannula باهظة الثمن في حقن جرعة واحدة من الفاكتور. ولا ينبغي بأية حال قطع أي وريد على الاطلاق (أثناء عملية جراحية) ، بحيث لايمكن استخدامه بعد ذلك ، إلا في الحالات الطارئة للغاية. وعملية الحقن الوريدي لمريض الهيموفيليا تتطلب الهدوء والصبر والخبرة القائمة على التدريب والمعرفة ، ويفضل دائما استخدام الإبر المجنحة (البترفلاي Butterfly needles) .

والمضاعفات الموضعية الشائعة الناجمة عن أخطاء الحقن الوريدي تتمثل في حدوث كدمة بالوريد bruising أو التهاب جلدي erythema حول مكان الحقن أو اوديما الوريد ذاته وانتفاخه oedema أو التهاب الوريد الخثري phlebitis and thrombo-phlebitis. وتحدث هذه المضاعفات غالبا بسبب العجلة (الاستعجال) أثناء الحقن أو استخدام إبر كبيرة القطر أو ان يتم الحقن بطريقة غير سليمة على يد شخص غير مدرب بالقدر الكافي أو عندما تترك الإبر (وبخاصة الكانيولا) في الوريد لمدة طويلة . ولكن نادرا ماتحدث مثل هذه المضاعفات في حالة الالتزام بالقواعد السليمة للحقن .

اختيار الوريد المناسب

رغم سهولة الحقن الذاتي في الوريد وعدم الاحساس بألم شديد عند الحقن في أوردة ظهر اليد ، إلا أن معظم المرضى يفضلون الحقن في منطقة ثنية الذراع. ويرجع ذلك غالبا إلى ان الشريط اللاصق وآثار الحقن في أوردة ظهر اليد تكون مرئية للآخرين وليس لان وريد ثنية الذراع أكثر وضوحا .

أوردة الطرفين العلويين هي الأوردة الوحيدة التي تستعمل عادة في العلاج المنزلي وقد تستخدم أوردة ظهر القدم أيضا في الظروف الاستثنائية . وحتى في المستشفيات، حيث تستعمل الأوردة الاكبر عند حقن الأطفال الصغار ، ينبغي تجنب الحقن في الوريد الوداجي jugular [19] وأوردة الفخد الخارجية بسبب مخاطر تكون تجمع دموي كثيف . وتعد أوردة فروة الرأس الأوردة المثالية للحقن في حالة الأطفال الرضع ، ولكن يجب ان يقوم بذلك ممرض أو طبيب أطفال متمرس.

العناية بالأوردة

أصدر مديرو مركز الهيموفيليا بالمملكة المتحدة في عام 1978 التعليمات والتوجيهات التالية للأسر التي تخضع لعلاج الهيموفيليا بالمنزل[20]، وماتزال هذه التعليمات صالحة ومطبقة حتى الآن. وتتمثل فيما يلي :

- كن صبورا دائما ولا تتعجل عند ادخال الإبرة في الوريد.
- اتخذ وضعا مريحا والتأكد من سهولة الوصول لكل الادوات المستخدمة في الحقن .
- سوف تكتشف من خلال الحقن والتدريب المتكرر افضل الاوردة واسهلها استخداما. ويمكن استخدام نفس الوريد في كل مرة للحقن .
- إذا أصبح الوريد مؤلما أو بدا ملتهبا لايجب استخدامه إلا بعد شفائه تماما . وإذا استمرت الأعراض يجب عرض نفسك على الطبيب .
- راجع التعليمات التي سبق الاشاره إليها عند الحديث عن "خطوات الحقن باستخدام السيرنجة في الفصل السابق .

[19] الوريد الوداجي الداخلي هو تركيب وريدي مزدوج يجمع الدم من الدماغ والمناطق السطحية في الوجه والرقبة ويوصله إلى الأذين الأيمن ويوجد في الرقبة .

[20]Jones. P ., Ob. Cit., 1980. P 96-97.

الفصل الثامن

علاج النزيف المفصلي

السبب الطبي الرئيس والوحيد للدفاع عن تطبيق العلاج المنزلي لمرضى الهيموفيليا هو علاج النزيف المفصلي (الذي يؤثر على الجهاز الحركي) في أسرع وقت ممكن . ذلك ان النزيف الذي يصيب العضلات ، مع استثناء النزيف الذي يصيب الحرقفة[21] psoas or iliacus، يمثل مشكلة بسيطة ، بينما النزيف المفصلي هو الذي يمثل تهديدا كبيرا لمريض الهيموفيليا حتى مع تطبيق برنامج العلاج المنزلي.

يصاب الطفل بالنزيف المفصلي لأول مرة عادة قبل التحاقه بالمدرسة في حالة إذا كان يعاني من نقص حاد أو شبه حاد من عنصر التجلط . ويحدث النزف المفصلي إذا تعرض المفصل لاصابة مباشرة بالمفصل أو السقوط عليه ، الأمر الذي يؤدي إلى تورمه وتزايد الاحساس بالالم بمرور الوقت . ويتعلم الآباء أثناء مراحل نمو طفلهم أي الاضرار المرتبطة بالهيموفيليا يلزم علاجها وأيها لا يحتاج إلى علاج، ويعد ذلك جزءا مهما من عملية تدريبهم على العلاج المنزلي . وقبل تلقي التدريب الفني يجب تمكين الآباء وتعريفهم بكيفية تحديد أوجه الاختلاف الاكلينيكية بين النزيف المفصلي ووجود كدمة في الانسجة تحت الجلد فوق منطقة المفصل، وان يكونوا قادرين على تحديد ذلك دون اللجوء إلى تقدير الطفل الذي يكون هو نفسه قد أحس ببدء الألم والنزيف قبل ظهور أية أعراض جسدية خارجية . وهذا الشعور أو الاحساس بالنزيف يشعر به الطفل ويميزه عندما يصل إلى سن السادسة أو السابعة. وفي بعض الاحيان يكون لدى الأطفال الأصغر من ذلك فكرة واضحة عما إذا كانوا ينزفون نزيفا حادا أم لا . ولذا تكون هذه السنوات المبكرة هي الفترة التي يستطيع خلالها الأبوين والطفل معرفة التطور الطبيعي لحالة النزيف المفصلي وكيف يمكن وقفه وتفاقمه عن طريق حقن الفاكتور اللازم.

---

[21] العضلات الكبيرة التي تمتد من العمود الفقري القطني عبر الفخذ على كلا الجانبين مع تثنية الورك .

نظرا لأنه لا يوصى بالعلاج المنزلي قبل سن السادسة ، فانه يجب علاج حالات النزيف المفصلي ، في مرحلة ما قبل المدرسة ، إما في المستشفى أو على يد ممرضة أو طبيب مدرب تدريبا جيدا بالقرب من منزل الطفل . وأيا من كان سيقوم بالعلاج يجب ان يوضع في الاعتبار دائما الاسباب الرئيسة التي تفرض الاسراع بالعلاج كلما أمكن لان السرعة هنا أهم من الجرعة ذاتها . والخبرة الطبية تؤكد ان العلاج المبكر يكون أكثر فاعلية في وقف النزف ومضاعفاته .

والمفصل التي يتعرض للنزيف المتكرر يشار إليه عادة بتعبير " المفصل المستهدف أو المفصل الترس[22] "وهذا المفصل يكون عرضه للخطر ومزيد من التدهور بسبب مضاعفات النزف المتكررولذلك يجب علاجه بجرعات الفاكتور الفعالة على الفور بمجرد بدء النزف . وهناك تدابير أخرى بخلاف الحقن بالفاكتور مثل العلاج الطبيعي اللاحق لتوقف النزف ، مع التركيز بشكل خاص على طريقة الجلوس والمشي والاستخدام الحذر الواعي للجبائر ، ولاينصح باستعمال الكورتيزون ومشتقاته وحقنها داخل المفصل بسبب آثار ذلك الجانبية في الأمد البعيد. كما ان التعرف على وظائف الجهاز العضلي والهيكل العظمي تساعد في تحديد سبب النزف المتكرر بالمفصل المستهدف أو الترس[23] ومن ثم منع حدوثه . إذ ان طريقة الجلوس والسير وأسلوب استخدام المفاصل وتأديتها لمهامها تتغير مع النمو . وعدم ثبات مفصل الكاحل عند الأطفال الصغار قد يؤدي إلى حدوث نزف متكرر . وقد جرب العاملون بمركز نيوكاسل للهيموفيليا عدة طرق لخفض حالات تكرار النزيف في مفصل الكاحل لدى هؤلاء الأطفال ولكن دون احراز نجاح كبير. وبوجه عام تعد الأحذية الخفيفة ذات الرقبة التي تغطي مفصلي الكاحل وتدعمها دون ان تقلل من قوة العضلة أفضل من الأحذية العادية .وقد تكون الجبائر البلاستيكية خفيفة الوزن فعالة بالنسبة لبعض الأطفال .

النزف الداخلي بالركبتين هو الذي يؤدي إلى معظم حالات العجز والألم المفصلي في سنوات العمر المتقدمة . إذ يعمل النزف الشديد والمتكرر على تدمير الغضروف والأغشية التي تفرز السائل المفصلي synovial membrane مما يؤدي

---

[22] Ibid., p 99.

[23] المفصل الترس أو المفصل المستهدف target joint هو أي مفصل يتعرض للنزف بشكل متكرر .

إلى انهيار المفاصل الحاملة للجسم بدرجات متفاوتة ، كما يؤدى النزف المتكرر أيضا إلى خلخلة المفصل بسبب الانتفاخ المتكرر للغشاء المفصلي وتمدد أربطته وأوتاره . ويجب بذل كل مايمكن لمنع حدوث النزف المتكرر لانه لايوجد حتى الان وسائل فعالة لمنع الاثار المدمرة للنزف على الركبتين سوى عمليات تغيير المفصل بالكامل . وكثيرون من المرضى يمكنهم التكيف والتعايش مع تشوة مفصل الكاحل والإعاقة الجزئية في مفصل الكوع دون ان يفقد وظيفته تماما. وليس أمام المرضى الذين يعانون من آلام شديدة وتدمير تام في مفاصل الركبة أو الفخذ إلا اجراء عمليات تغيير المفاصل. لذلك يجب اخضاع مرضى الهيموفيليا للعلاج الوقائي المنزلي لتجنب هذه المضاعفات ، ويجب ان يبدأ المريض جلسات للعلاج الطبيعي والمواظبة على التمارين بعد الخروج من المستشفى .

الاستئصال الجراحي للغشاء المبطن للمفصل synovectomy

يمكن التفكير في الاستئصال الجراحي للغشاء المبطن للمفصل كملاذ أخير . وأشار بيتر جونز[24] إلى إنه تم اجراء عمليات استئصال للغشاء المفصلي في 23 مفصل لثمانية عشر مريض كانوا جميعا مصابين بدرجة حادة من الهيموفيليا (نسبة عنصر 8 أقل من 1%). وكان الدافع لإجراء العملية هو النزيف المتكرروالتهاب الغشاء المفصلي الذي لا يتوقف بالعلاج الطبيعي والعلاج بالفاكتور . وكان متوسط عدد مرات النزف المفصلي بالكوع في السنة السابقة لاستئصال الغشاء 24 مرة (في 12 مفصل) ، تناقص عددها إلى ست مرات فقط طوال السنة اللاحقة لإجراء العملية . ظل هذا التحسن ثابتا أثناء فترة المتابعة التالية (طوال 29 شهر) وانخفض تكرار مرات النزف إلى ثلاث حالات فقط في السنة .وبالنسبة للركبة (11 مفصل) كان انخفاض مرات النزف بعد عملية استئصال الغشاء المبطن مشجعا بالقدر نفسه. حيث كان متوسط مرات النزف 19 مرة قبل العملية انخفضت إلى 5 مرات فقط في السنة التالية للعملية ، وإلى ثلاث مرات فقط أثناء فترة المتابعة التالية (52 شهر) .

---

[24] Op.cit. p 105.

الفصل التاسع

معالجة الألام لدى مرضى الهيموفيليا[25]

يجب تعريف المرضى الخاضعين للعلاج المنزلي بطبيعة الألم الذي يشعرون به، والتعرف على مؤشرات وأعراض النزف التي يشعرون بها. وأن يعلموا ان أفضل علاج مسكن ومتوفر للألم هو الحقن بعنصري 8 أو 9 بأسرع وقت ممكن. وان الألم العنيف لا يحدث إلا إذا تُرك النزيف الحاد ليتفاقم وما يترتب على ذلك من انتفاخ في غشاء المفصل وتورم الانسجة. ويستجيب معظم الأطفال الصغار إلى جرعات بسيطة من الباراسيتامول لعلاج حالات النزف المؤلم البسيطة. أما البالغون فعادة ما يتطلب علاجهم من الألم مسكنا قويا مثل الدايهيدروكودين dihydrocodeine أو البيركوسيت Oxycodone أو البينتازوسين pentazocine. والواقع ان مشكلة علاج الألم تعد مشكلة كبرى بالنسبة لمرضى الهيموفيليا تؤدي إلى اضطراب نومهم وحياتهم ولاتوجد لها حلول سهلة . وبوجه عام لايوصى بتناول الأدوية غير الاستيرودية المضادة للإلتهابات مثل الاسبرين . ولابد من الاشراف الطبي على المرضي الذين يتعاطون المسكنات القوية التي تؤدي اثارها الجانبية إلى الاصابة بقرحة الجهاز الهضمي أو أية آثار جانبية أخرى .

لسوء الحظ لا يوجد سوى عدد قليل من الدراسات المعنية بالعلاجات غير الدوائية أو الدوائية للألم أو الآثار الضارة للألم على صحة ونوعية حياة الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا. ولا توجد أيضا أية مبادئ توجيهية مفصلة لمعالجة الألم لدى هؤلاء المرضى. وسنلقي في هذا الفصل الضوء على مدى انتشار الألم وتأثيره المدمر على مرضى الهيموفيليا، وخيارات العلاج المتاحة حاليًا وتحديد الاحتياجات غير الملباة لعلاج الألم.

[25] المصدر : https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x

توجد حاليا مجموعة محدودة من المبادئ التوجيهية المحددة بشأن معالجة الألم لدى مرضى الهيموفيليا، والمعلومات حول تأثيرها على الصحة العامة والنشاط البدني ونوعية الحياة . ولابد من وضع مبادئ توجيهية محددة وواضحة لمعالجة الألم العرضي والمزمن بشكل صحيح في مجتمع الهيموفيليا ، واعتبار ذلك جزء لا يتجزأ من برنامج العلاج الشامل للهيموفيليا.

والدراسة التي اعتمدنا عليها في إعداد هذا الفصل استندت إلى الابحاث والأدبيات المنشورة بين عامي 1990 و2010 حول الهيموفيليا وتأثيرات تلف المفاصل على حدوث الألم الحاد والمزمن من خلال الرجوع إلى قاعدة بيانات المكتبة الوطنية للطب (PubMed).

تأثير الألم على مرضى الهيموفيليا

النزيف المتكرر بالمفصل والتعرض لتأثيرات الهيموجلوبين الالتهابية والأكسدة، يؤدي إلى اعتلال مفصلي هيموفيلى معقد. والتأثير الأولي لذلك هو الألم الحاد والتورم وقصور نطاق الحركة. وما يرتبط بذلك من التهاب الغشاء الزليلي وتدمير الغضروف تدريجيا وتآكل العظام . مما يؤدي إلى الإعاقة وانخفاض نوعية الحياة . وخلصت دراسة أجريت على 209 مريض مصابين بالهيموفيليا A و B إلى أن شدة الألم كان لها تأثير أساسي على نوعية الحياة الجسدية.

تحديد درجة الألم وعلاجه

أدى الاستخدام المتزايد للعلاج الوقائي لمرضى الهيموفيليا إلى تقليل حدة الآلام الحادة والمزمنة. ومع ذلك، فإن الاكتشاف المبكر والتدخل العلاجي السريع للحد من مضاعفات النزف المفصلي لدى المرضى الأطفال لا يزال ضروريًا لتقليل الآثار طويلة المدى للنزيف المتكرر . وفي المرضى البالغين، يمكن أن تؤدي نوبات النزيف المعالجة بشكل صحيح في مرحلة الطفولة إلى تحسين أداء العمل والإنتاجية والحركة وجودة الحياة والعناصر النفسية والاجتماعية. وخلصت الدراسات التي أجريت على آثار الألم لدى مرضى الهيموفيليا إلى أن المعالجة الفعالة للألم ، بما في ذلك تدخلات تقبل الألم وتقليل الأفكار السلبية له ، تؤدي إلى تحسين جودة الحياة. وأن الاستخدام المتكرر للمسكنات يمكن أن يقلل من القيود الوظيفية الناجمة عن آلام المفاصل المزمنة.

ويعد التدريب والمبادئ التوجيهية لاستخدام المسكنات أمرًا بالغ الأهمية للمعالجة الجيدة لمرضى الألم المزمن ، بما في ذلك الاستخدام المناسب للمواد الأفيونية . حيث تتوافر الآن معلومات كثيرة عن كيفية مراقبة المرضى الذين يحتاجون إلى تحسين السيطرة على الألم باستخدام المواد الأفيونية. ومع ذلك، لابد من بذل الكثير من الوقت والجهد للامتثال للمخاوف المتعلقة بالتحكم الجيد في الألم، وتلبية المتطلبات التنظيمية لمنع تسريب الدواء الذي يسبب مخاوف تتعلق بالسلامة العامة.

تقييم الألم

يجب أن يشارك في أي برنامج للعلاج الشامل لمرضى الهيموفيليا جميع أعضاء فريق الرعاية الصحية، بمن فيهم أخصائي أمراض الدم وجراح العظام والمعالج الفيزيائي والممرضة والطبيب النفسي والصيدلي . إذ أن أحد العناصر الرئيسية لمعالجة الألم هو تحديد أهداف محددة لكل مريض. ومع ذلك، وجدت دراسة حديثة أجريت على 1004 أطفال و2383 بالغًا في 20 مركزًا أوروبي للهيموفيليا أنه لا يتم اتباع نهج علاجي شامل في معظم المراكز. ونادرًا ما يتم استشارة أخصائيي الألم، ويتمكن 25% من المرضى من معالجة آلامهم بأنفسهم. وكانت ممارسات علاج الألم شديدة التباين، مما يسلط الضوء على الحاجة إلى وضع مبادئ توجيهية قائمة على الأدلة.

عند تقييم الألم بين مرضى الهيموفيليا، من المهم توثيق طبيعة الألم وموقعه وشدته وتكراره ومدته والعوامل المشددة والمخففة خلال العلاج. وأحد العناصر الحاسمة التي يجب تقييمها هو نطاق حركة المفاصل، والذي يمكن أن يتأثر سلبًا بالألم الخاص بالتهاب الغشاء المفصلي واعتلاله . كما يعد تقييم الألم عنصرًا أساسيًا في الرعاية الشاملة، وقد تم تضمين بعض الأمثلة التي تنطبق بشكل أكبر على مريض الهيموفيليا

العلاجات غير الدوائية للألم

يستخدم أكثر من 80% من سكان العالم نوعًا ما من الأدوية التكميلية أو البديلة complementary or alternative medicines. قدرت تكلفة العلاجات البديلة في نظام الرعاية الصحية في الولايات المتحدة بنحو 34 مليون دولار في عام 2009، مع

استخدام 38.1 مليون بالغ أمريكي للطب البديل مرة واحدة على الأقل في حياتهم . ويمكن استخدام الأدوية التكميلية أو البديلة مع العلاج التقليدي أو بدونه.

كان العلاج غير الدوائي لعلاج الألم لدى مرضى الهيموفيليا هو العنصر الأساسي السائد، والذي يعرف اختصارا بكلمة RICE، الذي يعني الراحة والثلج والضغط ورفع الجزء المصاب Rest, Ice, Compression and Elevation . ومع ذلك، من الصعب، إن لم يكن من المستحيل، تأييد العلاجات العشبية (أي العلاج بالاعشاب) بسبب ندرة البيانات العلمية الصحيحة التي تدعم استخدامها . كما إن الأسئلة المتعلقة بجودة المنتجات و/أو صحة ادعاءات التسويق لا تخضع لتدقيق إدارة الغذاء والدواء الأمريكية (FDA) أو معايير الاختبار الصارمة. ويوضح الجدول التالي (10- 1) علاجات الألم غير الدوائية لمرضى الهيموفيليا .

العلاجات الدوائية للألم

يستخدم مرضى الهيموفيليا مجموعة واسعة من العلاجات الدوائية سواء بوصفة طبية أو بدون الوصفات الطبية. وقد تكون هذه العلاجات جزءًا من عملية العلاج التدريجي للالم بدءا من التخدير الموضعي إلى المسكنات الخفيفة إلى المواد الأفيونية . ولا توجد حتى الآن مبادئ توجيهية أو بروتوكولات قائمة على الأدلة تحدد علاجًا تدريجيًا للألم الناتج عن الهيموفيليا. والعلاج بالمسكنات قد يقلل من تأثير الألم على القيود الوظيفية ويعد جزء من برنامج الرعاية الشامل، وبالتالي تحسين الوظيفة العامة ونوعية الحياة.

واشارت إحدى الدراسات التي أجريت في المملكة المتحدة إلى أن أكثر من ثلث المرضى المصابين بالهيموفيليا أعربوا عن مخاوفهم بشأن الاعتماد على المسكنات الموصوفة طبيًا، وأن استخدام العقاقير غير المشروعة يؤدي إلى تلف الكبد المرتبط بالمخدرات. كما وجدت الدراسة أن استخدام المسكنات كان مرتبطًا بتكرار الألم . ومن الواضح أن هناك حاجة إلى تثقيف أفضل من خلال مراكز الهيموفيليا فيما يتعلق بالمخاطر مقابل فوائد الأدوية للتغلب على العوائق التي تحول دون التحكم المناسب في الألم، والتي تعتمد إلى حد كبير على المفاهيم الخاطئة لدى المرضى ومقدمي الخدمات.

وتشمل الخطوات الأولية في علاج الألم استخدام المسكنات المتاحة دون وصفة طبية مثل الأسيتامينوفين أو الإيبوبروفين أو مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (NSAIDs). حيث أشارت دراسة استقصائية لمراكز علاج الهيموفيليا الأوروبية أن الألم الحاد والمزمن كان يتم علاجه في أغلب الأحيان باستخدام عقار الاسيتامينوفين أو مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية.

الأسِيتامينُوفين

لم يتم إجراء دراسات سريرية عشوائية للأسيتامينوفين في المرضى الذين يعانون من الهيموفيليا ، ولذلك يجب استخدامه بحذر . حيث يعد الأسيتامينوفين هو السبب الأكثرشيوعًا لفشل الكبد الحاد في الولايات المتحدة، وما يقرب من نصف هذه الحالات ناتجة عن جرعة زائدة غير مقصودة .

جدول 10 – 1 التدخلات غير الدوائية لعلاج الألم لدى مرضى الهيموفيليا

التدخل	الوصف
الوخز بالإبر	**هو الشكل التقليدي للطب الآسيوي. يتم تطبيق العلاج باستخدام الإبر في مواقع محددة على طول المسارات المرتبطة بأنظمة فسيولوجية معينة وأعضاء داخلية .**
ردود الفعل البيولوجية	**باستخدام إشارات حسية تتناسب مع العملية البيولوجية (مثل التنفس) لتحقيق رد الفعل المناسب ، وذلك بهدف تحقيق الاسترخاء الذاتي اللازم لتقليل الضيق والانزعاج الناجم عن الالم.**
العلاج السلوكي المعرفي	**يتعامل مع كيفية تأثير الأفكار على المشاعر والسلوك، وكيف يمكن أن يؤدي تغيير الأفكار إلى تحسين الحالة المزاجية. ويتطلب مشاركة نشطة من المريض لإعادة صياغة الأفكار والتخلي عن الأنماط العاطفية والسلوكية وتعديل وإعادة تشكيل المعتقدات والتوقعات .**
أساليب الالهاء وصرف الانتباه	**يشمل ذلك قراءة كتاب أو مجلة، أو التحدث مع الأصدقاء، أو مشاهدة فيلم، أو لعب الكمبيوتر أو ألعاب الطاولة أو أي نشاط آخر يصرف الانتباه عن الألم.**
العلاج المائي	**مفيد للمفاصل والعضلات المؤلمة أو المتصلبة بعد نزف الدم الحاد ونزيف**

	العضلات والاعتلال المفصلي المزمن والتهاب الغشاء المفصلي وبعد فترات طويلة من الراحة في الفراش .
التنويم المغناطيسي	يؤدي إلى الاسترخاء الجسدي والعقلي الكامل وتقليل التوتر عن طريق خلق حالة وعي متغيرة تتميز بالاسترخاء العميق .
العلاج التكاملي	وذلك بالجمع بين العلاجات التقليدية غير الدوائية والعلاجات الدوائية والعلاجات غير التقليدية (أي الارتجاع البيولوجي) في علاج الألم المصممة لتلبية الاحتياجات الفردية .
التدليك العلاجي	يؤدي تدليك الجسم إلى تطبيع الأنسجة الرخوة وتنشيط الدورة الدموية، ويقلل من التوتر العضلي أو الترهل، ويعزز شفاء الأنسجة، ويزيد من سهولة وكفاءة الحركة ويساعد على الاسترخاء .
التحفيز العصبي الكهربائي عبر الجلد	باستخدام نبضات كهربائية منخفضة الكثافة لتحفيز الأعصاب الطرفية، مما يمنع نقل معلومات الألم على طول الأعصاب وقد يؤدي ذلك إلى إطلاق الإندورفين.

.

المسكنات ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية

على الرغم من استخدامها على نطاق واسع، ترتبط مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية بخطر حدوث مضاعفات الجهاز الهضمي، بما في ذلك القرحة والنزيف المعوي. لذلك لا ينبغي أن يستخدم مرضى الهيموفيليا مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية والأدوية التي تحتوي على حمض أسيتيل الساليسيليك أثناء نوبات النزيف . وقد تسمح الاستعدادات الجديدة لمضادات الالتهاب غير الستيروئيدية عبر الجلد بتحسين تخفيف الألم في المفاصل مثل الركبة والكاحل مع آثار جانبية أقل، على الرغم من عدم توفر دراسات لذلك على مرضى الهيموفيليا. ويوضح الجدول التالي النهج التدريجي لاستخدام المسكنات لعلاج آلام الهيموفيليا .

جدول 10 -2 الاسلوب التدريجي لاستخدام المسكنات للسيطرة على الألم

الخطوات التدريجية	العلاج	الجرعة
1	أسيتامينوفين أو أسيتامينوفين مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية:	ما يصل إلى 650 ملغ مرة واحدة أو 3250 ملغ يوميا .
2	مثبط COX-2	سيليكوكسيب: 100-200 ملغ مرة أو مرتين يوميا.
3	أسيتامينوفين + كودبين أو أسيتامينوفين + ترامادول	10- 20 ملغ حتى ست مرات يوميًا أو 50-100 ملغ، ثلاث إلى أربع مرات يوميًا
4	مورفين أو ما يعادله	تركيبة بطيئة المفعول : 20 ملغ مرتين يومياً؛ يسمح بجرعة إنقاذ سريعة المفعول 10 ملغ أربع مرات يوميًا. قم بزيادة الجرعة بطيئة المفعول إذا تم استخدام الجرعة سريعة المفعول أكثر من 4 مرات يوميًا

تتمتع مثبطات سيكلو أوكسجيناز -2 (COX-2) بمخاطر أقل لحدوث مضاعفات الجهاز الهضمي مقارنة بمضادات الالتهاب غير الستيروئيدية التقليدية ويمكن استخدامها بحذر أثناء نوبات النزيف . ترتبط مثبطات Cyclo-oxygenase-2 أيضًا بانخفاض معدلات دخول المستشفى والقرحة الهضمية المثقبة مقارنةً بمضادات الالتهاب غير الستيروئيدية. ومع ذلك، فإن التأثيرات الهضمية المفيدة لمثبطات COX-2 يقابلها خطر أكبر بكثير للإصابة بأمراض القلب والأوعية الدموية مثل احتشاء عضلة القلب والسكتة الدماغية وفشل القلب وارتفاع ضغط الدم.

المواد الأفيونية

لم يتم الافصاح عن أية بيانات سريرية تتعلق باستخدام المواد الأفيونية لمعالجة الألم لدى مرضى الهيموفيليا. وبدلاً من ذلك، يمكن أخذ التوجيهات الخاصة بذلك من

التوصيات الصادرة عن المنظمات المتخصصة في علاج الألم والهيموفيليا والخبرة الحياتية القصصية . على الرغم من أن التوصيات الصادرة في عام 2005 عن الاتحاد العالمي للهيموفيليا لا تشجع استخدام المواد الأفيونية في المرضى المصابين بالهيموفيليا، إلا أن المبادئ التوجيهية الحالية للخبراء تشجع تقييم المخاطر لكل حالة على حدة لتحديد ما إذا كان العلاج الأفيوني للألم المزمن قد يكون مفيدًا في تقليل الألم والحفاظ على الوظيفة . ومن خلال المهارة في آليات علاج الألم وعلم الأدوية الخاصة بأدوية الألم ومواكبة تقييم المخاطر والمتطلبات التنظيمية، يمكن لمقدمي الرعاية الصحية المساعدة في تطوير والحفاظ على استراتيجيات علاج الألم المثلى مع مراعاة مصلحة المريض.

المواد الأفيونية تكون فعالة لتخفيف الألم قصير الأمد والألم المزمن غير السرطاني . وتعتمد فعاليتها على المدى الطويل (≤6 أشهر) على المادة الأفيونية المستخدمة . وفقًا لمبادئ توجيهية قائمة على الأدلة لتطبيقات الألم على المدى الطويل، يُظهر الفنتانيل عبر الجلد والمورفين المستمر الإطلاق فعالية معتدلة ، بينما يُظهر الأوكسيكودون فعالية متوسطة ، والهيدروكودون والميثادون لها فعالية غير محددة بناءً على الخبرة السريرية أو الدراسات الوصفية أو تقارير الحالة أو تقارير لجان الخبراء .

الميثادون هو مسكن أفيوني اصطناعي قوي وغير مكلف. ومع ذلك، فهو يتمتع بنصف عمر طويل (يصل إلى 150 ساعة)، ويتم امتصاصة على نطاق واسع ويتراكم في الجسم مع الجرعات المتكررة . يتم امتصاص الميثادون بشكل أساسي بواسطة CYP3A4 أو السيتوكروم ، وهو إنزيم مهم في الجسم، يوجد بشكل رئيسي في الكبد والأمعاء، ويمكن لعصير الجريب فروت أو عدد من الأدوية شائعة الاستخدام أن تزيد مستويات مصل الميثادون عن طريق تثبيط عملية التمثيل الغذائي المعوي. تشمل الأدوية التي لديها القدرة على زيادة مستويات الميثادون فلوكونازول، وسيبروفلوكساسين، وديازيبام، وفلوكستين، وباروكستين، وسيرترالين. الأدوية مثل ريفامبين التي هي محفزات السيتوكرو CYP3A4 قد تقلل مستويات الميثادون .

وهناك نسبة صغيرة من المرضى الذين يعانون من الألم المزمن معرضون لخطر الإدمان على المواد الأفيونية . لذا يجب أن يكون العاملون في مراكز علاج

الهيموفيليا على دراية بهذه المخاطر وأن يطوروا نهجًا استباقيًا للاعتراف بها وإدارتها بما يضمن الإحالة المبكرة للمرضى المعرضين للخطر لمستشاري الإدمان .

ربما يكون القيد الأكثر أهمية في علاج الألم المرتبط بالهيموفيليا هو غياب المبادئ التوجيهية العلاجية القائمة على الأدلة أو أفضل الممارسات. نظرًا لأنه تم إجراء عدد قليل من التجارب الخاضعة للرقابة للعلاج غير الدوائي أو الدوائي، فإن علاجات الألم لدى مرضى الهيموفيليا تعتبر تجريبية إلى حد كبير. ولا توجد إرشادات علاجية تتضمن توصيات محددة للأطفال والبالغين وكبار السن، بالنسبة لعلاج الألم المزمن مقابل الألم الحاد أو للفوائد النسبية للعلاج الوقائي مقابل العلاج المبكر للنزيف كاستراتيجية لعلاج الألم. بالإضافة إلى ذلك، لا يتوفر سوى عدد قليل من الأدوات المعتمدة لتقييم الألم ونوعية الحياة والإعاقة لدى مرضى الهيموفيليا.

كما إن فائدة بعض العلاجات المستخدمة للألم لدى مرضى الهيموفيليا محدودة أيضًا. وخطر نزيف الجهاز الهضمي مع مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية يمثل مشكلة خاصة للمرضى. ولم يتم أيضا إثبات فعالية وسلامة العديد من الأساليب غير الدوائية لإدارة الألم في التجارب السريرية العشوائية الخاضعة للرقابة. ويحتاج الأطباء أيضًا إلى فهم أن علاج الألم لا يقتصر فقط على وصف الدواء، ولكنها تتضمن تقييمًا شاملاً للمريض واختيار نهج علاجي متعدد الوسائط يؤدي إلى تخفيف فعال للألم على المدى الطويل.

الفصل العاشر

الجرعات والمواد العلاجية المستخدمة

في العلاج المنزلي

أثبتت الخبرة العملية في علاج الهيموفيليا في المملكة المتحدة أن معظم حالات النزف الحادة تستجيب للجرعات المنخفضة من عنصر 8 أو 9 إذا تم تعاطيها في وقت مبكر بمجرد بدء النزف ، ويوصي مديرو مراكز الهيموفيليا بوحدات قدرها 250 – 500 وحدة من عنصر 8 أو 9 للعلاج المنزلي عند الحاجة on demand treatment (انظر جونز وزملائه 1978) . وهذه الجرعة تمثل زجاجة أو زجاجتين من عنصر 8 ، وهي تعادل جرعة تتراوح بين 3.6وحدة لكل كجم إلى 7 وحدة لكل كجم في المتوسط لشخص بالغ وزنه سبعين كجم .

وقد تضمنت الكتابات الطبية التي درست هذا الموضوع تقارير تشير إلى تأثير نظام الجرعات المنخفضة (Britton, Harrison and Abildgaard, 1974; Abildgaard 1975; Assehurt, Langehennig and seeler,1977; Penner, Kelly andMouthaugh, 1977; Ripa, Scaraggi and Ciavarella, 1978; Harris and Stuart, 1979; Ingram and his colleages 1979; Allain, 1979; Aronstam and his colleages , 1980) . خلصت جميع هذه التقارير والدراسات إلى ان حوالي 80 % من حالات التزيف التلقائي تتوقف إذا تم الحقن بالعنصر في وقت مبكر ، بينما يحتاج ايقافه إلى جرعات أكبر بكثير إذا ما تم عكس ذلك. واقتصرت معظم التقارير الخاصة بالعلاج بجرعات منخفضة على عدد صغير من المرضى ، وتستند هذه التقارير إلى الخبرة العملية في علاج الصغار الذين يلتحقون بمعسكرات صيفية . كما تبين ان الجرعة التي تتراوح بين 7 إلى 9 وحدات لكل كجم من وزن المريض تمنع 90 % من حالات النزف الحادة ، كذلك تبين أن العلاج يكون ناجعا حتى مع استخدام جرعات أقل (إذ ان 3 إلى 7 وحدات لكل كجم توقف النزف إذا

أُخذ العلاج بعد الصدمة مباشرة) . وبوجه عام تبين ان الفترة الزمنية بين بداية النزف والعلاج تعد عنصرا أكثر أهمية من الجرعة سواء في الأطفال أو البالغين .

أجرى ارونستام وزملاؤه (Aronstam and colleagues, 1980) اختبار عشوائي مزدوج لفحص مجموعة من الأطفال المصابين بالهيموفيليا بمدرسة داخلية ومقارنة نتائج علاجهم بجرعات قدرها 17 و 14 و 18 وحدة لكل كجم من وزنهم . وقاموا بتحليل نتائج عدد 339 حالة نزيف ، منها 142 حالة في مفصل الركبة ، و118 حالة في مفصل الكوع ، و79 حالة في مفصل الكاحل . وبرغم انه قد تبين لهم ان الجرعة الكبيرة (28 وحدة / كجم) لا تتميز عن العلاج بجرعات أقل (14 ، 7 وحدة /كجم) لعلاج النزف المفصلي المبكر ، إلا انهم خلصوا إلى أن نزيف مفصل الركبة التي تكون حركته محدودة بأية درجة وقت العلاج يتأثر تأثيرا عكسيا بتخفيض عنصر 8 من 14 وحدة إلى 7 وحدات / كجم . كما تبين أن جميع حالات نزيف مفصل الكاحل المتوسطة وغير الحادة وكذلك نزيف مفصل الكوع غير الحاد يجب علاجها بجرعة قدرها 14 وحدة / كجم على الأقل .

قد تبدو المعلومات والمناقشة السابقة مناقشة أكاديمية بالنسبة للقاريء غير الخبير بهذا المجال ، ولكن اختيار الجرعة المناسبة يعد أمرا مهما من الناحيتين الاقتصادية والطبية . إذ بلغ متوسط استهلاك عنصر 8 لكل مريض في السنة في المملكة المتحدة 14800 وحدة في عام 1975 . وهذا الرقم المتوسط يضع في الاعتبار جميع احتياجات المرضى بكل درجات خطورتها، وتم على أساسه حساب احتياج الدولة (المملكة المتحدة) لخمسين مليون وحدة من عنصر 8 في السنة. وفي سنة 1976 استخدم الـ 488 مريضا الخاضعين للعلاج المنزلي في المملكة المتحدة عشرين ألف وحدة لكل مريض في المتوسط من عنصر 8 في السنة بمعدل يتراوح بين 3505 إلى 55390 وحدة (Jones and colleages, 1978). وفي سنة 1978 كان هناك 821 مريضا بالهيموفيليا A في المملكة المتحدة خاضعين للعلاج المنزلي ، ارتفع استهلاك كل منهم في هذه السنة إلى 24 ألف وحدة ، وهذا الرقم يشمل استهلاك مشتقات الدم في برامج العلاج الوقائي الذي ضم 98 مريضا[26].

---

[26] المصدر : P . Jones; 1980. P 108.

وعلى النقيض من ذلك بلغ متوسط استهلاك 700 مريض في ألمانيا الغربية سنة 1975 حوالي 95 ألف وحدة لكل مريض. ويشمل هذا الرقم العلاج اللازم لوقف النزيف لحوالي 68 عملية جراحية ، و18 مريض لديهم أجسام مضادة.

وفيما يتعلق باستهلاك الفاكتور لعلاج هيموفيليا A في الولايات المتحدة ، أشارت دراسة أجريت لتحديد ومراجعة وتلخيص الدراسات المنشورة حول استخدام موارد الرعاية الصحية وتكاليف علاج الهيموفيليا في الولايات المتحدة إلى النتائج الآتية [27]:

تراوح إجمالي تكاليف الرعاية الصحية السنوية لكل مريض بين 213,874 دولارإلى 869,940 دولار ، وهي تشمل تكلفة العلاج الوقائي باستخدام مركزات عامل التخثر الثامن (FVIII)، واستخدام إيميسيزوماب emicizumab (أو الهيمليبرا) في الآونة الأخيرة . وأشارت الدراسات إلى وجود عدم تجانس كبير في تكاليف علاج هيموفيليا A، والتي تختلف اعتمادًا على شدة الحالة المرضية ونوع العلاج المستخدم والعمر والوزن ووجود أجسام مضادة من عدمه . وخلصت هذه الدراسات إلى أن تكاليف الرعاية الصحية السنوية لمرضى هيموفيليا A كبيرة وتختلف على نطاق واسع اعتمادًا على كثافة العلاج الوقائي . ولم تتطرق الدراسة إلى التكاليف غير المباشرة أو تقييم تأثير العلاجات الحديثة لتوضيح التأثير الاجتماعي والاقتصادي المتغير بشكل كامل ، وفقدان الانتاجية للأفراد الذين يعيشون مع هيموفيليا A طوال حياتهم .

العلاج الوقائي prophylaxis

العلاج الوقائي للهيموفيليا هو الشكل الوحيد من أشكال العلاج (بخلاف التدخل الجراحي) التي تفيد كثيرين من المرضى الذين يعانون من مشكلات في المفاصل بسبب النزف المتكرر. في عام 1979 خضع 27 مريض فيما عدا أربعة منهم لبرنامج للعلاج الوقائي، وكانوا جميعا يحقنون بزجاجة واحدة (250 وحدة) من فاكتور 8 بالتناوب

---

[27] مصدر هذه المعلومات الخاصة بالولايات المتحدة هو موقع المكتبة الطبية الوطنية الأمريكية ، المركز الوطني للمعلومات البيتكنولوجية على الانترنت : https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10387983/

يوميا . وأشار تحليل نتائج هذه التجربة إلى انخفاض حالات النزف (28 حالة) بنسبة 73 % . وتشير دراسة حديثة أجريت في المملكة المتحدة أيضا في عام 2021 حول التحليل الاقتصادي للنتائج بعيدة المدى للعلاج الوقائي إلى أن 78% من المرضى البالغين المصابين بالهيموفيليا في المملكة المتحدة يتلقون العلاج الوقائي29.

وكما سبق الاشارة فان الهدف الرئيس للعلاج الوقائي هو منع حدوث مزيد من النزف المفصلي . كما إنه يتيح أيضا الفرصة لممارسة التمرينات دون الخوف من حدوث نزيف مما يؤدي إلى تحسن قوة العضلات وحجمها . ويكون العلاج الوقائي ذا أهمية خاصة حينما يكون مفصل الركبة هو المفصل المستهدف حمايته .

وثمة هدف اجتماعي للعلاج الوقائي لا يقل في أهميته عن هدفه العلاجي ألا وهو انه يمكن المريض من الانتظام في الدراسة والعمل وعدم التغيب عن الامتحانات أو حضور الندوات والمناسبات الاجتماعية أو الخروج في رحلات خاصة دون أن يكون مهددا بالنزيف . ويتحدد توقيت العلاج الوقائي من خلال ملاحظة كل حالة من حالات النزيف على حدة . فالمرضى الذين يشعرون دائما بالنزيف بعد استيقاظهم من النوم يكون حقنهم بالعلاج الوقائي قبل توجههم للنوم أكثر فاعلية في منع النزف . بينما يحقن أولئك الذين ينزفون بدرجة أكبر أثناء العمل بالعلاج قبل بدء عملهم أو الذهاب إلى المدرسة .

المواد العلاجية المستخدمة في العلاج المنزلي

شهدت السنوات الأخيرة ثورة كبيرة في أدوية علاج الهيموفيليا . وبعد أن كان العلاج بالعنصر الراسب cryoprecipitate (والذي لايزال يستخدم في العديد من الدول ومنها مصر) هو العنصر الشائع في العلاج ، أصبحت العلاجات الحديثة بعنصري 8 أو 9 غير المصنعة من الدم االبشري ومشتقاته والمهندسة وراثيا recompinants هى العلاجات المفضلة لدى معظم الاطباء والمرضى على حد سواء

---

[28] المصدر: Jones. P; 1980. Op. cit. P 112.

[29] المصدر :
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7822074/#:~:text=In%20the%20UK%2C%20it%20is,patients%20with%20hemophilia%20receive%20prophylaxis.&text=Many%20studies%20in%20hemophilia%2C%20as,require%20analysis%20of%20bleeding%20frequencies.

نظرا لمميزاتها العديدة المتمثلة في أن جرعتها معلومة ومحددة بدقة ، وصغر حجمها وسهولة اعدادها وتجهيزها للحقن بالمحقنة ، وأن فترة تخزينها أطول . بالاضافة إلى ارتفاع فاعلية عنصر 8 أو 9 في العلاج المستخدم في المادة المحلولة، وخلوها من المواد الملوثة خاصة فيروسات التهاب الكبد الوبائي.

وماتزال أبحاث التطوير مستمرة لانتاج وتصنيع مشتقات صناعية عن طريق المعالجة الجينية للخلية ، وتم بالفعل عرض نتائج بعض هذه الأبحاث في مؤتمر الاتحاد العالمي للهيموفيليا بمدريد في ابريل 2024 . كما تمت الموافقة على العلاج الجيني الجديد Fidanacogene elaparvovec[30] لعلاج الهيموفيليا B،ووافقت وزارة الصحة الكندية في يناير 2024 على استخدام هذا العلاج الجيني لعلاج الهيموفيليا B والذي طورته شركة Pfizer. وهذا العلاج مخصص للبالغين (الذين تتراوح أعمارهم بين 18 عامًا أو أكثر) الذين يعانون من الهيموفيليا B المتوسطة الشدة إلى الشديدة. وتم تطبيق العلاج الجيني على بعض المرضى بنجاح ولكن التكلفة باهظة للغاية (حوالي 3 مليون دولار للمريض).

[30] www.fda.gov/vaccines-blood-biologics/cellular-gene-therapy-products/beqvez

الجزء الثالث

تسهيلات الدعم

الفصل الحادي عشر

تنظيم مركز الهيموفيليا

يقوم مركز الهيموفيليا بدور رئيس في تطبيق أي برنامج للعلاج المنزلي واستمراره . وقد أوصى المشاركون في حلقة دراسية حول معالجة الهيموفيليا[31] بضرورة أن يوجد بأي مركز طبيب لديه خبرة بعلاج الهيموفيليا وممرضة تكون مسئولة عن برنامج العلاج المنزلي، واخصائيين في العلاج الطبيعي والمعامل الطبية . وكذلك توافر التسهيلات المناسبة للتحليل المخبري وحفظ مشتقات الدم والأدوية وأسلوب منظم لحفظ سجلات المرضى .

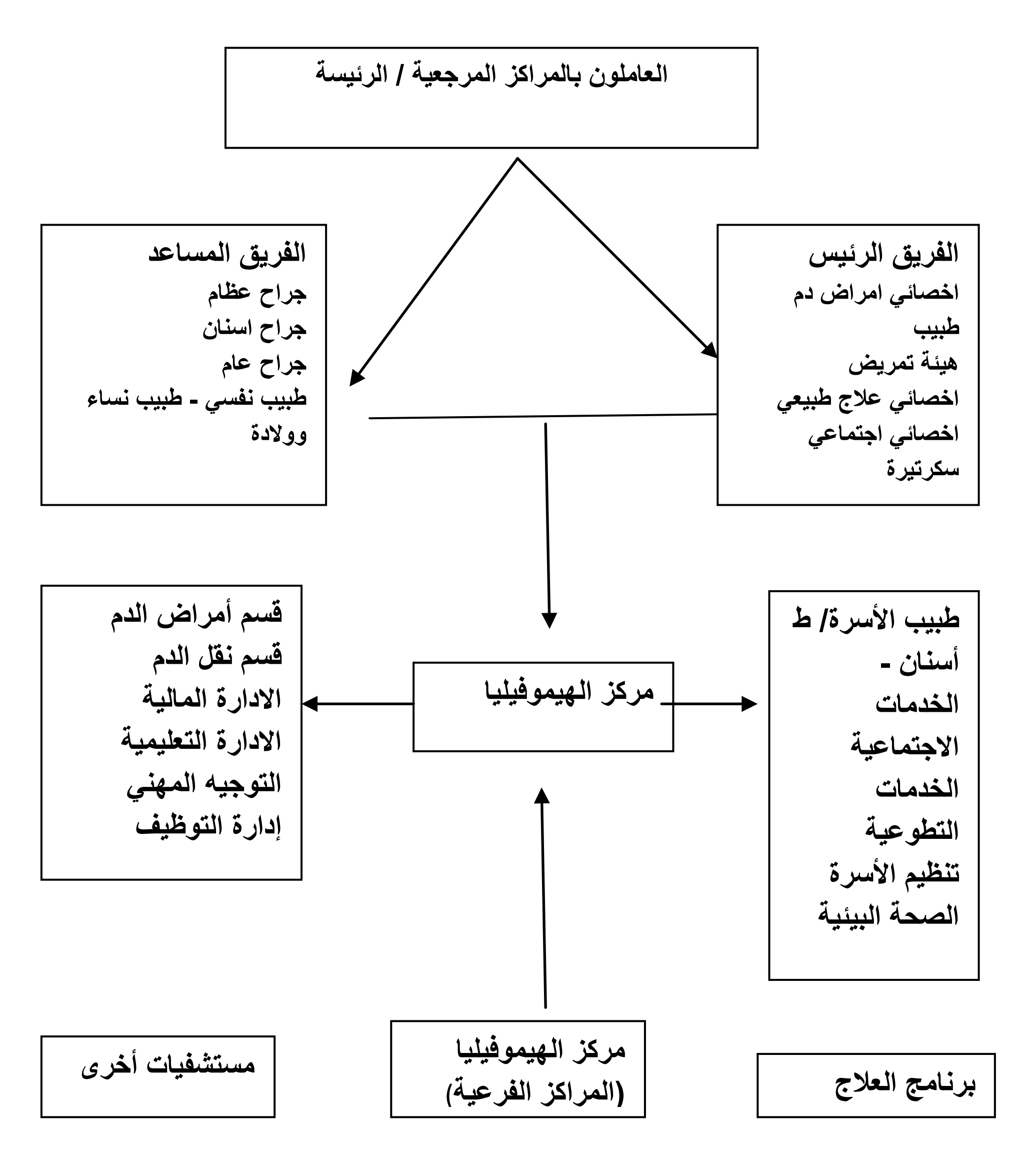
وفي المملكة المتحدة يتم استدعاء العاملين في المراكز الأكبر ، التي تعرف بالمراكز المرجعية، لتقديم الارشادات للمرضى وللعاملين بالمراكز الفرعية حول العديد من الموضوعات والمشكلات الطبية والاجتماعية ذات الصلة بتطبيق برنامج العلاج المنزلي . ويلخص الشكل البياني رقم1 - 11 العلاقة بين العاملين بالمركز (المراكز) الرئيس والمراكز الفرعية التابعة وزملائهم الآخرين في الهيئات الطبية الخارجية . ويوضح الجدول رقم 1 - 11 مهام العاملين بالمركز المرجعي أو المركز الرئيس للهيموفيليا للإسترشاد بها .

---

[31] Jeanty L and de Vreker RA. Management of hemophilia. A system fpr home treatment. Scandinavian Journal of hematology Supplement 1977.

شكل 11 - 1

العلاقة بين العاملين بالمركز الرئيس والمراكز الفرعية[32]



[32] هذا النموذج هو المتبع في المملكة المتحدة والولايات المتحدة ، نقلا عن Peter Jones, 1980.

جدول 11 – 1 : مهام العاملين بالمركز الرئيسي للهيموفيليا

التشخيص الدقيق والمبكر	الإتصال بجمعيات الهيموفيليا
علاج حالات النزيف الحادة	تمضية العطلات والسفر
أوجه النشاط المختلفة	السكن
الوسائل المساعدة (الجبائر ،الكراسي المتحركة)	البطاقات العلاجية التشخيصية
ادمان الخمور	التحصين
مسكنات الألم	رعاية المرضى الداخليين بالمستشفيات
ضبط الاجسام المضادة وقياسها	أمراض النساء الجنسية وتشخيصها
العلاج السلوكي	علاج المضاعفات
الاستشارات الأسرية	الارشادات الخاصة بالحركة والانتقال
التوجيه المهني	الاصابات غير الناجمة عن الحوادث
تحديد المهنة واختيارها	العلاج المهني[33] والعلاج الطبيعي
التماسات المعونة الاجتماعية	منع حدوث الإعاقة
الإتصال باطباء الأسرة والمدرسين وارباب العمل	الوقاية من الأمراض
علاج الأمراض المصاحبة للهيموفيليا	الحفاظ على جودة مشتقات الدم وحفظها
منع الحمل	الطب النفسي والعلاج النفسي
العناية بالاسنان ، وجراحة الاسنان	المتابعة المنتظمة
اساءة استعمال الدواء	التأهيل
التعليم الطبي والتنظيمي للجمعية	اجراء الأبحاث
تعليم المريض وأقاربه	التعليم الجنسي (التربية الجنسية)
حالات الطوارئ ،تعمل 24 ساعة	الاستشارات الاجتماعية والسفر
التوظيف	التعقيم وأمراض النساء

[33] أخصائي العلاج المهني يساعد الناس من جميع الأعمار في تحسين قدراتهم على تنفيذ مهام الحياة اليومية والعمل ، بما في ذلك العمل على تحسين بيئة المنزل أو العمل أو المدرسة لتحسين جودة حياتهم وقدراتهم .

ويجب أن يتوافر لدى العاملين بمراكز الهيموفيليا التي تطبق برامج العلاج المنزلي سهولة الوصول السريع إلى تسهيلات وخدمات المعامل . وان يتمتع العاملون بها بالكفاءة والمهارة وعلى دراية كاملة بقياس وتحديدالاجسام المضادة لعنصري 8 و9.

اكتشاف الأجسام المضادة

يعد تحليل وجود أجسام مضادة من عدمة جزءا مهما من برنامج العلاج المنزلي. ويمكن اكتشاف الاجسام المضادة إما بالتحليل المباشر أو باستخدام اختبار فرز الـ PTTK . وعلى أية حال فان أول مؤشر على وجود الاجسام المضادة هو عدم استجابة المريض للحقن بجرعة الفاكتور المقررة لحالته .وهذا يؤكد على أهمية نظام التحليل البيولوجي وضرورة تحديد استجابة المريض الفعلية للعلاج. ومع اتساع نطاق تطبيق برامج العلاج المنزلي أصبح اكتشاف الاجسام المضادة أمرا مهما ، ويتم الكشف عنها من خلال الاختبارات المعملية التي تجرى للمريض عند تردده على المركز لاستلام جرعات العلاج المنزلي بشرط انقضاء أكثر من ثلاثة أشهر على إجراء آخر تحليل . ويستخدم اختبار زمن الثرومبوبلاستين الجزئي مع الكاولين thromboplastin time with kaolin (PTTK) كاختبار روتيني.

التشخيص والرعاية الشاملة

يعد التشخيص أحد الوظائف المهمة لمراكز الهيموفيليا . وبرغم ان معظم المرضى الذين يتم استقبالهم في العيادات التابعة لمراكز الهيموفيليا يتم تحويلهم عن طريق جراحي الأسنان أو أخصائيي الجراحة العامة بسبب اصابتهم بنزيف غير عادي، فان المركز يقوم أيضا باجراء اختبار لكل من حاملات المرض الفعليين والمشتبه بحملهن للمرض . وطبقا لتوصيات منظمة الصحة العاللمية واتحاد الهيموفيليا العالمي لابد من فحص جميع من يشتبه بحملهن للمرض ثلاث مرات متباعدة على الأقل .

وبعد التشخيص الإيجابي للهيموفيليا، الذي يتم غالبا على اساس صلة القرابة ، يجب ان يتغلب الاقارب ، خاصة الأم ، بالتدريج على مخاوفهم . وبمجرد تقبل الأطفال الصغار للعاملين بالمركز تتوثق جسور الثقة بينهم. ويتم تدريب جميع العاملين بالمركز على تشجيع الأطفال على التردد على المركز بكامل ارادتهم . كما أن مداعبة الطفل والجلوس معه على الأرض ومعانقته قبل العلاج تساعد في خلق مناخ من التقبل

المتبادل وهو عنصر أساسي من عناصر نجاح برنامج العلاج المنزلي وتطبيقه . وتطبيق الرعاية الشاملة بنجاح يستلزم وجود غرفة مناسبة للعلاج بحيث تكون قريبة من المختبر ، وأن تكون واسعة بقدر يسمح بسرية علاج كل مريض وأسرته ، وان تكون مريحة ولا تاخذ الشكل الرسمي بقدر الإمكان .

وتتبع الكثير من مراكز الهيموفيليا في المملكة المتحدة سياسة الباب المفتوح مع مرضاها بحيث يستطيعون اللجوء إليها طلبا للمساعدة في أي وقت . وعادة ما تكون ممرضة المركز هي هذا الشخص الذي يلجأون إليه وتصبح أداة الإتصال الرئيسية بين المريض وأسرته وفريق الهيموفيليا المعالج . وهذا المنهج غير الرسمي يتصل على وجه الخصوص بأقارب مرضى الهيموفيليا من الاناث اللاتي قد يكن حاملات للمرض ، ويحتجن إلى شخص من خارج دائرة الأسرة لتبادل الحديث معه ، وينتاب المراهقون على وجه الخصوص القلق بشان وراثة المرض ويكونون بحاجة لمناقشة مخاوفهم والافصاح عنها بطريقة غير رسمية وبثقة كاملة .

كلفة العلاج المنزلي للهيموفيليا

تبلغ تكاليف تزويد المريض الواحد بمشتقات الدم وأجهزة الحقن الذاتي في المملكة المتحدة في العام الواحد حوالي 2000 جنية استرليني . وذلك بفرض ان استهلاك المريض الواحد بهيموفيليا A هو 20 ألف وحدة ، وهي متوسط ما يستهلكة المريض في العلاج المنزلي لعام 1976 (طبقا لجونز وزملاؤه، 1978) . وتشير آخر الأرقام الخاصة بتكلفة العلاج المنزلي التي عرضت على حزب العمال في بريطانيا إلى ارتفاع ضئيل في نسبة الاستهلاك ليصل إلى حوالي 23 ألف وحدة من العنصر التجلط في السنة وترجع هذه الزيادة إلى استخدام العلاج الوقائي غالبا وليس إلى جرعة العلاج المنزلي. وإذا أخذنا في الحسبان تكاليف المتابعة السنوية والفحص الطبي في مركز الهيموفيليا ، فان التكلفة النهائية للعلاج المنزلي التي تتحملها إدارة الصحة القومية تصل إلى ثلاثة آلاف جنية استرليني في السنة . لكل مريض . ويعد ثمن مشتقات الدم أو عنصر التجلط مجرد جزء فقط من التكلفة الاقتصادية الكلية الفعلية للعلاج المنزلي . وتشير الدراسات والخبرة العملية لعلاج الهيموفيليا بمركز نيوكاسل إلى ان العلاج المنزلي أدى إلى تخفيض معدلات الاحتجاز بالمستشفى أو التردد عليها بنسبة 80%

وكذلك خفض معدلات التغيب عن المدرسة أو العمل بنفس النسبة . وفي سنة 1979 كانت تكلفة السرير الواحد في مستشفى تعليمي تابع لادارة الخدمة الصحية الوطنية 58 جنية استرليني لليوم الواحد وتكلفة سيارة الاسعاف 40 بنسا للميل الواحد . وعلى أساس هذه المعدلات فان بقاء المريض في المستشفى سيتكلف ألفي جنيه استرليني في السنة إذا استلزم الأمر علاجه من النزيف المفصلي 22 ليلة ، وكان منزلة يبعد عن مركز الهيموفيليا مسافة 25 ميلا . وهذه التكلفة لا تشمل ثمن مشتقات الدم والعلاج. ومن خلال هذه الحسابات والأمثلة البسيطة يتبين مدى الوفورات الاقتصادية التي يحققها تطبيق العلاج المنزلي .

العلاج المنزلي للهيموفيليا في مصر

مصر من أكثر دول الشرق الأوسط التي ترتفع بها نسبة الإصابة بالهيموفيليا حيث بلغ عدد المصابين المسجلين 8000 (طبقا للموقع الرسمي لجمعية الهيموفيليا المصرية على الانترنت) منهم 443 مريض يعانون من وجود أجسام مضادة . والعلاج الأساسي للهيموفيليا A هو الحقن بالعنصر 8 أو مشتقات الدم عند حدوث النزف ، وهذا الاسلوب العلاجي لا يؤدي إلى تقليل مرات النزف السنوي ومضاعفاته أو تقليل الاعباء التي يتحملها المريض أو ميزانية الدولة .

أما بالنسبة لتكلفة العلاج المنزلي في مصر فلا توجد أية دراسات أو أبحاث موثقة حول هذا الموضوع باستثناء البحث الذي شارك في اعداده د. محمد الدبيكي ومجموعة من الباحثين في عام 2022 بعنوان: "تحليل تطبيق العلاجات الوقائية في علاج الهيموفيليا في مصر من منظور دافعي الضرئب[34]"وكان الهدف الرئيس من هذه الدراسة هو المقارنة بين تطبيق علاج الهيموفيليا بشكل وقائي بين الأطفال والبالغين مقارنة بمنهج العلاج عند الطلب في مصر والأثر الإقتصادي لذلك من منظور دافعي الضرائب . وأجريت الدراسة من خلال اجراء تحليل للبيانات باستخدام برنامج Excel لقياس التكاليف الطبية المباشرة عند تطبيق برنامج العلاج الوقائي prophylactic treatment وفوائده الاقتصادية مقارنة بتطبيق برنامج العلاج عند الحاجة -on

[34] راجع الموقع التالي على الانترنت للاطلاع على تفاصيل هذه الدراسة :
https://www.ispor.org/docs/default-source/euro2022/1--ispor-poster---bia-of-adopting-prophylactic-approach-in-hemophilia-a-in-egypt-pdf.pdf?sfvrsn=148048ee_0

demand treatment مع الأخذ في الاعتبار أن جميع المرضى المؤهلين لكل من البرنامجين يخضعون لمنظومة التأمين الصحي الحكومي . واعتمدت الدراسة في تحديد نسبة انتشار المرض بين السكان وأعمارهم ، وأعداد مرضى هيموفيليا A وأعداد المصابين بأجسام مضادة على تقرير الاتحاد العالمي للهيموفيليا WFH لعام 2020..

وأشارت الدراسة إلى انه يوجد في مصر 5084 مريضًا بالهيموفيليا من النوع A. وأن التأمين الصحي العام يتكفل بعلاج 3,966 مريضًا من الأطفال بمتوسط وزن 28.5 كجم. و895 بالغًا متوسط وزنهم 70 كجم. وأن متوسط مرات حالات النزف السنوي هو 14 حالة للأطفال والبالغين في حالة تطبيق العلاج عند الطلب. وان تطبيق برنامج العلاج الوقائي أدى إلى انخفاض معدل حالات النزف السنوي بنسبة تتراوح بين 1.5 إلى 7.9 حالة حسب نوع العلاج المستخدم . وبمقارنة تكلفة العلاج الوقائي بالعلاج عند الحاجة تبين أن العلاج الوقائي أدي إلى خفض ملحوظ في تكلفة علاج حالات النزف والعمليات الجراحية والاحتجاز بالمستشفى والعلاج الطبيعي بنسبة بلغت 25 % وبذلك يكون العلاج الوقائي قد أدى إلى توفير 260 ألف جنية في السنة في علاج الأطفال والبالغين ممن لا يعانون من وجود أجسام مضادة .

وللأسف الشديد لم تتطرق هذه الدراسة إلى تطبيق برامج العلاج المنزلي أو مقارنتها بالعلاج الوقائي والعلاج عند الحاجة من حيث التكلفة والفوائد الأخرى الاجتماعية غير المنظورة . كما أن هذه الدراسة لم تدخل في حساباتها ومقارناتها الاقتصادية الفوائد الاقتصادية المترتبة على العلاج الوقائي الناجمة عن تخفيض مرات التغيب عن الدراسة والعمل . وكذلك لم تحسب تكاليف علاج مضاعفات النزف المتكرر والاصابة بالعجز .

أهمية وجود سجل وطني أو قاعدة بيانات خاصة بمرضى الهيموفيليا

يعد وجود سجل وطني للهيموفيليا أمر في غاية الأهمية لضمان توفير العلاج الفعال للمرضى وجدواه الاقتصادية وتخفيض التكلفة . فهو قاعدة البيانات التي تحتوي على كافة المعلومات الخاصة بالمرضى ، ويهدف إلى :

- زيادة الوعي بمدى انتشار المرض .

- التعرف على احتياجات مرضى الهيموفيليا.
- التعرف على أوجه القصور في نظام تقديم الرعاية الصحية .
- التنبؤ بالاحتياجات المستقبلية ومجالات الاهتمام .
- تمكين جمعية الهيموفيليا الوطنية والأطباء من تحسين الخدمات المقدمة للمرضى والدفاع عن مصالحهم .

ويجب أن يشتمل سجل وزارة الصحة الخاص بالهيموفيليا على ما يلي:

- معلومات ديموغرافية وسريرية يتم الحصول عليها من جميع المستشفيات والعيادات .
- البيانات التي يحويها السجل تعكس الصورة الحقيقية الفعلية للمرض على مستوى الدولة.
- تحديد أشكال الدعم الحكومي المطلوب لتحفيز المشاركة واستدامتها في جميع مراكز العلاج والتحديث المستمر لإدخال البيانات .

وأن تتضمن البيانات المدرجة في السجل ما يلي:

- مدى انتشار المرض بكل محافظة أو أقليم وماهية الرعاية السريرية المقدمة للمرضى في المستشفيات ومراكز العلاج .
- النتائج المترتبة على الاصابة بالمرض وعدد الوفيات ، والآثار الجانبية للعلاج مثل ردود الفعل التحسسية ، والامراض المنقولة عن طريق نقل الدم والتخثر. وحالة المفاصل وتأثير المرض علي فاعلية حركيتها .
- الأعباء المالية للمرض وتكلفة العلاج .
- النتائج التي أبلغ عنها المريض، على سبيل المثال. معدل النزيف السنوي ، ومدى جودة الحياة .

عملية المتابعة وأعداد السجلات

سواء أكان المريض يخضع للعلاج المنزلي أم لا ، لابد من توافر معلومات وحقائق معينة عن مدى تقدم العلاج . تتمثل في :

- اجمالي عدد حالات النزف خلال مدة زمية محددة .
- عدد مرات النزف التلقائي .
- عدد حالات النزف الناجمة عن الاصابات وموضع النزف.

- توقيت العلاج .
- المسئول عن العلاج ونوع العلاج المستخدم .
- جرعة العلاج ومدى الحاجة لتكراره.
- مدى حدوث آثار جانبية

ويتم اعداد بطاقة خاصة بكل مريض يسجل في أحد وجهيها التفاصيل الخاصة بتوقيت وموضع كل حالة نزف ، ويسجل في الوجه الثاني نوع العلاج المستخدم وتسجل كل هذه البيانات في كل مرة يتم فيها العلاج . ويتم إجراء تقييم شامل للهيكل العظمي وما يرتبط به من عضلات قبل كل زيارة للمركز .

الفصل الثاني عشر

العلاج الطبيعي

الهدف من العلاج الطبيعي لمرضى الهيموفيليا هومنع الإصابة بالعجز وعودة العضو المصاب لأداء وظيفته مرة أخرى . ويعتمد تحقيق هذين الهدفين على التعرف في وقت مبكر على مشكلات الجهاز الحركي والعضلات المرتبطة به وعلاجها . حيث ان النزيف المتكرر في أحد المفاصل يؤدي إلى تقييد حركته وضعف عضلة هذا المفصل . وإذا استمر على هذا الوضع تبدأ دورة العذاب والألم والنزف المتكرر لان ضعف العضلة وتقييد الحركة يؤدي إلى عدم ثبات المفصل وتكرار النزف داخله حتى مع تعرضه لأقل ضغط أو اجهاد . وبدون اعطاء العلاج الفعال يصاب المفصل بالعجز ويصبح هدفا للنزف المتكرر ومايصحبه من مضاعفات .

لذلك يجب إجراء تقييم دوري لحالة الهيكل الحركي وما يرتبط به من عضلات حتى يتم اكتشاف أي تغيير في وظيفة أي مفصل في وقت مبكر. وهذا التقييم الدوري لحالة المفاصل مهم للغاية لتحديد مدى التحسن أو التدهور في حالة المريض ومعرفة مدى فاعلية العلاج المنزلي ونجاحه . وأي تدهور في حالة المريض الخاضع للعلاج المنزلي يعني فشل العلاج لأن المريض إما لايعالج نفسه في وقت مبكر أو بجرعات مناسبة ، أو أن لديه أجسام مضادة . لان حدوث أي تغيير بمرور الوقت لا يمكن قياسة بدقة إلا من خلال المعايرة الدقيقة ، كما أن هذا النظام يكون بمثابة أداة فحص ارشادية بالنسبة لأخصائي العلاج الطبيعي .

التمرينات الرياضية

يجب ان تكون حكمة ابو قراط " التمرين يقوي ، والخمول يضعف exercise strengthens, inactivity wastes" القاعدة الذهبية التي يحتذي بها كل مريض بالهيموفيليا. العضلات القوية تدعم المفاصل وتحميها ، بينما العضلات الضعيفة تجعلها عرضة للاصابة بالرضوض والنزف. وينطبق ذلك بشكل خاص على المفاصل الرزية

hinge joints غير الثابتة مثل مفاصل الركبة والكاحل والكوع والرسغ والكتف ، وهي المفاصل التي يتكرر اصابتها بالنزف ، وهي أيضا المفاصل التي تتعرض لأكبر قدر من الاجهاد والضغط . وتقوية العضلات المرتبطة بهذه المفاصل من خلال التمرين والرياضة يعمل على حمايتها من النزف .

عند معالجة مرض مزمن كالهيموفيليا ، يؤثر على الهيكل العظمي وما يرتبط به من عضلات ، تكون مهمة اخصائي العلاج الطبيعي الأولى هي مساعدة الطفل المصاب على تنمية عادة ممارسة التمارين في وقت مبكر جدا من حياته. لأن ممارستها بانتظام ، مع التشجيع والصرامة التي تتسم بالود ، يصبح بمثابة نمط حياة يستمر معه طوال مرحلة البلوغ ، ولايخفى على كثيرين من مرضى الهيموفيليا انهم كلما كانوا أكثر نشاطا ، قل تعرضهم للنزف. وتنطوي ممارسة الرياضة والتمرينات بانتظام بالطبع على مصاعب بالنسبة لآباء الصغار المصابين بالهيموفيليا ، ولكن يجب تشجيعهم على اقامة نوع من التوازن بين حماية الطفل والسماح له بان يصبح شابا يافعا سويا . لان مريض الهيموفيليا يستطيع القيام بنفس التمرينات التي يمارسها أي شخص عادي واستخدام نفس الأدوات مع بعض المحاذير والاحتياطات البسيطة . وكما هو الحال بالنسبة للاشخاص العاديين فان أهم مايجب معرفته هو الحاجة إلى زيادة قوة العضلات بالتدريب. ونادرا ما تحدث مشكلات في حالة تطبيق العلاج الوقائي .والهدف من ممارسة الرياضة بانتظام هو زيادة قوة العضلة أو الأبقاء على قوتها على الاقل ، والسماح ببذل أكبر قدر ممكن من النشاط يوميا ، ومنع التشوة ، وخفض فترة الشفاء بعد الاصابة بالنزف . وهذه الأهداف تنطبق على التمرينات التي تمارس في المستشفى أو في المنزل .

التمرينات التي تمارس في المنزل

ممارسة المريض للتدريبات والتمارين الرياضية في المستشفى ثم توقفه عنها تماما بمجرد وصولة إلى المنزل يكون له تأثير ضئيل على تحسن حالته الصحية . ويجب ان يشرح أخصائي العلاج الطبيعي أسباب جميع الحركات وان يصفها للمريض على نحو مبسط أيضا ، وأن يصر على تنفيذه لتعليماته. والتمرينات التي يتم وصفها يجب ان تمارس بسهولة في المنزل باستخدام الأدوات والأثاث العادي. ويجب تصميم تمارين خاصة لتتناسب مع حالة كل مريض على حدة ، وتدوينها كتابة كما تدون

التعليمات الشفوية . وبرغم ان ممارسة النشاط البدني بانتظام يكون مضجرا بالنسبة لكثيرين من المرضى ، إلا ان هذا الانطباع سرعان ما يتغير إذا أمكن استمتاع سائر أفراد الأسرة والمريض بممارسة هذا النشاط معا . ومن أمثلة هذه النشاطات ممارسة السباحة التي تعد من الرياضات الرائعة المناسبة لمرضى الهيموفيليا والتي يجب ممارستها منذ السنوات الأولى لحياة المريض . ومن الرياضات والتشاطات الأسرية الأخرى المناسبة لمريض الهيموفيليا التصويب وتنس الريشة والتجديف. وفيما يلي مثال توضحي للتمرينات التي تتناسب وحالة أحد المرضى المناسبة للركبة اليمنى :

التمرين الأول : استلق في وضع مريح . افرد قدمك إلى الأمام . شد ركبتك واجعلها مستقيمة بقدر الإمكان. ارفع قدمك لأعلى بحيث يرتفع عقب القدم 15 سم عن سطح الفراش . استمر في هذا الوضع إلى ان تعد حتى عشرة . انزل القدم ببطء . كرر هذا التمرين عشر مرات ، ثم استرخ قليلا وكرره عشر مرات أخرى.

التمرين الثاني : استلق في وضع مريح . ارفع قدمك لأعلى كما في التمرين السابق . بدلا من انزال قدمك بعد انتهاء التمرين ، اثن الركبة ثم افردها قبل انزالها إلى الفراش . كرر هذا التمرين عشر مرات ، استرخ ثم كرره عشر مرات أخرى . وعندما تصبح هذه التمرينات سهلة بالنسبة لك ، يمكن زيادة عدد مرات كل تمرين . **أنواع النزيف**

إذا تفاقمت حالة النزيف فانه يمكن تصنيفه إلى أحد الفئات التالية. ومن أجل التوضيح سوف نأخذ نزيف الركبة كمثال، إلا إذا كان النزيف في موضع آخر .

أولا المرضى الذين يعانون من ألم مصاحب للنزيف : في حالة هؤلاء المرضى يكون هناك خطأ في العلاج إما بسبب التأخير في العلاج منذ لحظة بدء النزف ، أو عدم علاج الحالة بشكل صحيح . فالمرضى الذين يعانون من تورم وألم بالركبة قد يحتاجون إلى الرعاية بالمستشفى مدة 24 – 48 ساعة . وبعد تشخيص الحالة طبيا والعلاج بالعنصر والجرعة المناسبة يوضع الطرف المصاب (الركبة في حالتنا المعروضة) في وضع مستو أو في جبيرة من البلاستيك لمدة 24 ساعة. ويعود المريض إلى منزله مع استخدام عكازات حتى لايلقي بوزنه على قدميه ثم يعود في اليوم التالي .

من المعتاد أن يخف الألم والتورم بمرور الوقت ، وبعد تلقي جرعة (جرعات) أخرى من العلاج ، تبدأ التمرينات الخفيفة لتحريك العضلة الرباعية quadriceps من خلال فرد الركبة وثنيها دون ضغط أو مقاومة . ويعود المريض إلى المنزل محمولا جزئيا على عكازات أو كرسي متحرك إذا لزم الأمر، ثم يعود في اليوم التالي للفحص . في حالة المريض الذي يعاني من نزيف حديث فانه يكون عرضة للاصابة بالنزيف مرة أخرى في نفس المفصل في الايام الأولى . ويفسر العاملون بمركز نيوكاسل (استنادا إلى الخبرة العملية) ذلك بقولهم ان هذا النزيف الثانوي يحدث أثناء النوم خلال غفلة المريض عن المفصل ، وهم يوصون باستخدام جبيرة أثناء الليل كاجراء روتيني لمدة عشرة أيام بعد حدوث نزيف مفصلي شديد.

ثانيا النزيف المتكرر: يدرك بعض مرضى الهيموفيليا المصابين بدرجة حادة بداية ظهور "المراحل السيئة" أو حالات النزيف الصعبة حينما يصبحون عرضة لاستمرار النزيف التلقائي الواضح، الذي يصيب عادة أكثر من مفصل واحد أو مجموعة من العضلات. وعندما يحدث النزف في مفصل واحد فقط ، فانه يمكن تحديد عامل أو أكثر من العوامل التالية المتسببة في ذلك، والتي تعتبر جميعها شكل من أشكال الخطأ في العلاج .(أ) بعد حدوث النزيف الأولي لم يتم اعطاء العلاج التعويضي (الفاكتور الناقص أو عنصر التجلط) بالسرعة المطلوبة ، مما يسمح بان يصبح النزيف مزمنا ومتكررا، ويحدث ذلك للمرضى الخاضعين للعلاج المنزلي أحيانا . (ب) بعد الاصابة بنزيف مفصلي شديد لم يتبع المريض التعليمات ولم يضع الجبيرة ليلا ، أو أفرط في ممارسة التمارين في وقت مبكر. (ج) في حالة ضمور العضلات مما يؤدي إلى عدم ثبات المفصل ، وأي ضغط أو جهد بسيط قد يسبب مزيد من النزف . (د) حدوث نزيف في مفصل أصيب بالفعل بنزيف مفصلي من قبل ، وانحباس السائل المفصلي والدماء المتسربة من الأوعية الدموية بين أسطح المفصل وبنسجته أثناء الحركة ، ويطلق على هذه الحالة اسم التهاب الغشاء المفصلي synovitis. (ه) ان تحدث صدمات متكررة قد تكون تافهة جدا بحيث يغفل عنها المريض . وكمثال لذلك حالة طفل مصاب بدرجة حادة كان في سنوات مراهقته المبكرة تشير بيانات تاريخه المرضي إلى اصابته بنزيف متكرر باصابع اليد يستمر لمدة اسابيع، وهو موضع نادرا مايحدث به نزيف دون التعرض لحادث . وقد اخفق الاستفسار المتكرر عن معرفة السسبب . ثم تبين انه كان يرقد على الارض مسندا رأسه بين يديه مع الافراط في مد

أصابعه لكي يشاهد التليفزيون ، الذي كان قد تم تغيير موضعه بالمنزل قبل بدء هذا النزيف بمدة قصيرة . وفي حالة أخرى كان يحدث نزيف الاصابع بعد انتزاع غطاء عبوة عصير البرتقال . وفي كل من الحالتين كان التعرف على السبب يوقف النزيف .

بعد الاصابة بنزيف مفصلي شديد في مفصل تعرض للاصابة من قبل ، يشعر المريض بورم مؤلم يصيبه بالتوتر . وهذا الورم ناتج عن تسرب الدماء (النزف) داخل المفصل وزيادة كثافة السائل المفصلي، وفي محاولته لتخفيف الألم والورم ، يضع المريض المفصل في وضع مريح إلى أقصى درجة . وفي هذه الحالة يحدث انقباض جزئي في حركة الركبتين والكوعين وانبساط حركة مفصلي الكاحل جزئيا .

واستنادا إلى الخبرة العملية في مركز نيوكاسل بانجلترا يجب ادخال المريض المصاب بهذا النوع من النزيف المستشفى لحقنه بالعلاج التعويضي والتجبير وكثير من المرضى البالغين يستاءون من الجبيرة ويفضلون إراحة المفصل المصاب فوق وسادة . والواقع أن وضع وسادة رقيقة في وضع مريح من الخلف مع عدم تحريك المفصل يساعد على تقليل النزيف وتخفيف الألم ويعمل على إراحة العضلات المرتبطة بالمفصل عادة . ويتم حقن المريض بالعلاج التعويضي في اليوم الأول كل 12 ساعة مع سند المفصل بوسادة خلفية أو جبيرة من البلاستيك ويمكن اجراء تمرينات بسيطة للعضلة بشرط توقف الألم واعطاء علاج تعويضي . كما يبدأ المريض أيضا في ممارسة تمرينات عامة للاطراف غير المصابة . وتمرينات المقاومة الفعالة هي أفضل وسيلة ، ويمكن استخدام الاثقال والزنبرك. ويجب زيادة المقاومة والمداومة تدريجيا بعد بدء التمرينات . ويتم رفع القدم من الجبيرة في اليوم الثالث بعد العلاج التعويضي ، وتستمر تمرينات العضلات الثابتة وتبدأ عملية الرفع المستقيمة للساق المصابة . ومع تضاؤل الإنتفاخ والورم، يمكن زيادة الانبساط دون الاحساس بألم ، وعملية التجبير التي تتم على مراحل متسلسلة تمنع حدوث تشوة انقباضي flection deformity. وقد يحدث تفكك في أربطة وكبسولة المفصل المصاب بسبب تكرار تعرضها للانتفاخ والورم. وأية محاولة لاصلاح التشوة الانقباضي بالقوة أو العنف تنطوي على مخاطر كبيرة مع خلع جزئي في عظم الساق على عظم الفخذ subluxation of the tibia on the femur . وفي اليوم الرابع يتضائل حجم الورم وتخف حدة الألم ، ويمكن رفع

الجبيرة بعد الحقن بالعلاج التعويضي ويستطيع المريض رفع القدم في وضع مستقيم. ثم تبدأ تمرينات رفع الاثقال تدريجيا وتمرينات الحمل المائي في حوض مليء بالماء. ويغادر المريض المستشفى في غضون 5 – 7 أيام مع اعطاءه تعليمات لمتابعة ممارسة تمريناته في المنزل . وفي حالة مغادرة المريض للمستشفى مستخدما وسائل مساعدة لتخفيف الوزن عن قدميه ، يبدأ تدريجيا في التخلي عن هذه الوسائل بحيث تحمل قدميه وزن جسمه بالكامل بانتهاء الأسبوع الأول . ثم تحدد لقاءات أسبوعية لفحص قوة عضلاته ومدى حركة المفصل إلى أن يعود لحالته الطبيعية التي كان عليها قبل النزف.

ثالثا المرضى الذين يعانون من وجود أجسام مضادة أو نزيف مفصلي مزمن : لاتختلف عملية علاج وتأهيل هذه الفئة من المرضى عن الفئتين السابقتين غير أن مدى إحراز تقدم يكون أبطأ من المعتاد . كما أن احتمال عودة المفصل إلى حركته الطبيعية احتمال ضعيف لانه يكون قد تضرر بشدة وما يرتبط بذلك من ضعف العضلة .

وفي حالة ارتفاع نسبة الاجسام المضادة ، قد يتضخم تورم المفصل وتزداد حدة الألم ، وإذا استلزم الأمر استخدام أي نوع من الجبائر فيجب ان تكون لينة تماما . لان أي ضغط على الورم يزيد حدة الألم والنزف أيضا ويمكن وضع أكياس من الثلج مع إراحة الطرف المصاب وتشجيع المريض على تحريك سائر أطرافه الأخرى . ولكن يوصي بالراحة التامة في الفراش وعدم الحركة بقدر الإمكان في حالة الإصابة بنزيف داخل المعدة حتى تكون هناك فرصة للتجلط . ويتم رفع الجبيرة بمجرد انحسار الورم والألم وتبدأ ممارسة التمارين بدءا بتمرينات العضلات الرباعية quadriceps (وهي عضلات مقدمة الفخذ). وتحميل وزن الجسم بالكامل على القدمين يكون أكثر بطئا بالنسبة لمن يعانون من وجود أجسام مضادة، ولاينصح بتحميل الوزن بالكامل على القدمين إلا إذا كان هناك تحكم جيد في عضلات المفصل وأن تكون درجة انبساط حركته مُرضِية . وبعد ذلك يكون العلاج المائي مفيد للغاية ، كما ينبغي زيادة التمرين تدريجيا وبرفق . ويجب أن يجلس المريض على كرسي متحرك مزود بمسند للقدمين بعد انتهاء التمرينات بدلا من بقاءه في الفراش . ويجب أن يستمر في ارتداء الجبيرة ليلا لمدة ثلاثة أسابيع .

وجدير بالذكر ان كثيرين من مرضى الهيموفيليا من كبار السن يعانون من مرض مفصلي مزمن ، في أكثر من مفصل واحد . ومفصل الركبة هو أكثر المفاصل

التي يتكرر اصابتها بالنزف يليه مفصل الكوع ثم الكاحل والفخذ على الترتيب . وتمثل الآلام المزمنة مشكلة رئيسة يصعب علاجها ، ولاينصح باستخدام معظم أدوية علاج الروماتيزم لأنها تؤدي إلى حدوث نزيف بالمعدة والأمعاء ، كما تؤثر على أداء الصفائح الدموية لوظيفتها .

وينبغي تشجيع المرضى الذين يعانون من ارنتفاع نسبة الأجسام المضادة ومرض مفصلي مزمن أو كليهما على ممارسة نشاطهم بقدر الإمكان، ولايجب حجزهم بالمستشفى إلا في حالة الضرورة القصوى ، وأن يتسغرق ذلك أقل فترة زمنية ممكنة تمهيدا لتوفير الراحة والترتيبات اللازمة في المنزل . ويكون ضعف قوة العضلة مقدمة لمزيد من النزف وحدوث مزيد من الضرر وتزايد فرص تقلص العضلة مما يستلزم متابعة حالة المريض باستمرار .

رابعا نزيف العضلات

يؤدي النزيف الذي يحدث في عضلة بطن الساق أو عضلة الساعد أحيانا إلى تقلص دائم في العضلة بسبب التليف وما يصاحب ذلك من ضرر بالاعصاب والأوعية الدموية . وحقن المريض بالعلاج المناسب في وقت مبكر يمنع هذه التشوهات والأضرار . وفي حالة الإصابة بنزيف في عضلة الساعد يجب جعل الأصابع والرسغ في حالة انبساط تام ، وقد يستدعي الأمر استخدام جبيرة من البلاستيك بين فترات ممارسة التمرين بعد توقف النزيف والحقن بالفاكتور . ويجب العمل على تحقيق الثني الظهري الكامل لمفصل الكاحل full dorsiflexion at the ankle joint[35] بعد حدوث أي نزف في عضلة بطن الساق . وقد يحتاج ذلك إلى استخدام جبيرة بزاوية اكبر من 90 درجة ، خاصة إذا كان المريض ملازم للفراش لسبب آخر .

وبعد الإصابة بنزيف حاد في عضلة الفخذ الرباعية quadriceps قد تصاب عضلة الفخذ بالشلل ، بسبب ضغط الورم على العصب الفخذي femoral

[35] يقصد بذلك ثني مفصل الكاحل نحو قصبة الساق shin . وعكس هذه الحركة هو ثني أخمص الكاحل ankle plantar flexion ، ويعني ثني المفصل بحيث يتم توجيه أصابع القدمين إلى أسفل بعيدا عن الركبة .

nerveالواقع تحت الرباط الاربي للفخذ[36] inguinal ligament ، وقد يتطلب الأمر وضع المريض تحت الاشراف الطبي لفترة طويلة . وغالبا ما يكون النزيف العميق داخل العضلة أصعب من ناحية علاجه من النزيف السطحي الذي يصيبها ولايجب البدء في ممارسة التمرينات الفعالة إلا بعد توقف النزيف والألم ويصبح المريض قادرا على مد فخده في منطقة مفصل الفخذ بدون الاحساس بألم . ويجب اجراء العلاج الطبيعي في وقت مبكر كلما أمكن مع الحقن بالعلاج الوقائي المناسب . وعند اصابة العصب يجب عمل حركات سلبية ، وتنبيه كهربي ووضع جبيرة مرنة للطرف المصاب كما لو كانت الاصابة **غير** ناجمة عن الهيموفيليا . وعلى أية حال يجب أن يوضع في الإعتبار أن مريض الهيموفيليا ، خاصة إذا كان يعاني من وجود اجسام مضادة ، عرضة لمزيد من النزف كما تحتاج المفاصل المرتبطة بأعصاب مصابة جزئيا إلى تجبيرها إلى أن تستعيد درجة معقولة من توازنها وحركتها.

[36] الرباط الأربي: عبارة عن مجموعة من شريطين من الاربطة تربط العضلات المائلة للبطن بالحوض، في عمق الفخذ. وهي تدعم الانسجة الرخوة في منطقة الفخذ وتثبت البطن والحوض .

الفصل الثالث عشر

التدخل الجراحي وعمليات الختان

بعد ظهور العلاجات الحديثة المتعددة انتهي لحسن الحظ الرعب الدائم الذي كان يصاحب أي تدخل جراحي في مرضى الهيموفيليا . وحتى سنوات قريبة لم يكن أكثر الجراحين جسارة ليفكر في إجراء أية عملية جراحية لمريض بالهيموفيليا إلا إذا كانت حياته مهددة بالفعل بدرجة تبرر المخاطرة الكبيرة التي ينطوي عليها التدخل الجراحي . فعندما تكون حياة المريض مهددة ، كما هو الحال مثلا في حالة نزيف قرحة الجهاز الهضمي ، تكون نسبة نجاح التدخل الجراحي منخفضة بدرجة كبيرة . ونادرا ما تجرى جراحات للعظام ، وغالبا ما يواجه من تنجح جراحاتهم مشكلة قصور أداء الطرف لوظيفته وتقلص العضلة أو الوتر بصفة دائمة وتشوة المفصل .

وسوف نستعرض في هذا الفصل التدابير الخاصة بالتدخل الجراحي لمرضى الهيموفيليا بوجه عام . وقد اعتمدنا في ذلك على كتاب بيتر جونز "العلاج المنزلي للهيموفيليا" كمرجع أساسي ، وخصصنا الفصل التالي لهذا الفصل (الفصل الرابع عشر) لواحدة من أشهر العمليات الجراحية في العالم وأكثرها إثارة للجدل (و أخطرها على الاطلاق بالنسبة لمريض الهيمموفيليا بشكل خاص) ألا وهي عملية ختان الذكور.

يعتمد الجراح ، بوصفه أحد أعضاء الفريق المشارك في الرعاية الكاملة لمريض الهيموفيليا ، على زملائه المتخصصين في أمراض الدم لإيقاف النزيف والتعامل معه قبل إجراء الجراحة مباشرة ، وأثنائها ، ولفترة لاحقة بعد إجرائها لتجنب المضاعفات التي تحدث بعد التخدير وبعد الجراحة والتي ترتبط كلها بالهيموفيليا. ومع ذلك وفي ظل مناخ الثقة المتزايدة حاليا في فاعلية العلاجات الحديثة ، فان هناك خطر حقيقي بالغ ينطوي عليه الافراط في الثقة والتفاؤل . وينبغي ألا يجعلنا توافر العلاج

السليم والفعال للهيموفيليا نتغاضى عن التفكير الدائم في المخاطر الكامنة التي ينطوي عليها تعرض مريض الهيموفيليا للنزيف الخارجي ، وينبغي ألا يكون هناك أي تراخ على الاطلاق فيما يتعلق بالحذر في متابعة أية مرحلة من مراحل العلاج . ويجب أن تراعى دائما الدقة المتناهية فيما يتعلق بالوسائل الفنية الجراحية في جميع المراحل والأوقات وتوافر جميع أنواع العلاج المطلوبة بكميات وفيرة إلى ان يكتمل الشفاء وإلتئام الجرح .

دواعي التدخل الجراحي

من الناحية النظرية ليس ثمة موقف لا يجوز فيه التفكير في التدخل الجراحي عند علاج مرضى الهيموفيليا. ومع توقع تزايد أمد الحياة فلابد وان يصاب مرضى الهيموفيليا بالأمراض العديدة المرتبطة بالتقدم في العمر مثل الزائدة الدودية وتضخم البروستاتا والقصور الخارجي في الأوعية الدموية والأمراض الخبيثة . ودواعي التدخل الجراحي في مثل هذه الأمراض لا تختلف بالنسبة لمرضى الهيموفيليا عن غيرهم من المرضى العاديين . فكما أن مرض السكري يمثل خطرا بالغا يجب ملاحظته وعلاجه فيما يتعلق بالتخدير والتدخل الجراحي ، كذلك الحال بالنسبة للهيموفيليا التي تنطوي على مخاطر إضافية ولا تعتبر عائقا يحول دون تقديم الرعاية الأولية.

فحوصات ما قبل العملية

يوضح جدول 13 – 1 قائمة فحوصات ما قبل العملية اللازمة لأي مريض بالهيموفيليا مهما كانت درجة خطورة مرضه . فبالاضافة إلى الإجراءات المعتادة التي تتم قبل إجراء أية عملية في أية مستشفى ، يجب أن يجرى للمريض تحليل لاكتشلف تكون أجسام مضادة لعنصر التجلط ، ويتعين على الجراح قبل ان يبدأ عمله ان يتأكد من توفر القدر الكافي من عنصر التجلط اللازم ليغطي العلاج أثناء العملية وبعدها وأية مضاعفات أخرى محتملة . ويفضل تقديم شرح واف للمريض وأسرته عن طبيعة العملية والحصول على موافقة مكتوبة بإجرائها .

التخدير : ينصح العاملون بمركز نيوكاسل بانجلترا للهيموفيليا دائما بعدم اعطاء حقن في العضل على الاطلاق ، حتى بعد العلاج الوقائي بالعنصر. وذلك لسببين: الأول

انه من المحتمل ان يقوم صغار الاطباء وهيئة التمريض بدون قصد بإعطاء أي حقنة عضلية حتى لوكان هناك حظر لذلك ، والسبب الثاني انه حتى مع العلاج الوقائي بالعنصر فهناك خطر كامن في تعريض الأنسجة للنزف الداخلي . ومن قم فان التخدير قبل العملية يجب أن يكون عن طريق الفم أو الوريد. ويمكن استخدام الوريد المخصص لنقل العنصر والدم ومشتقاته في حقن كل العلاجات اللازمة بعد العملية . والحالات التي تحتاج إلى تخدير موضعي ، كاستئصال اللوزتين، تعالج بالطريقة العادية مع اعطاء العلاج الوقائي بالعنصر اللازم . بالاضافة بالطبع إلى تحليل وجود الاجسام المضادة أولا ، مع اتخاذ جميع الاحيتطات المعروفة لتجنب تمزيق الاوعية الدموية ، ويكون من المفيد أحيانا إضافة مادة الادرينالين (وهو عقار منبه للقلب) إلى المادة المخدرة لتحفيز تنشيط الشرايين الصغيرة ، ومن ثم تقليل احتمالات النزف .

وبرغم الاحساس التام بالأمان المرتبط بالعلاج بعنصر التجلط ، إلا انه يفضل (طبقا لنصيحة العاملين بمركز نيو كاسل للهيموفيليا) عدم تخدير الحبل الشوكي لمرضى الهيموفيليا epidural anaeesthesia. وباستثناء احتمال الهذيان halothane لا توجد آثار جانبية للتخدير عن طريق الاستنشاق العادي واسترخاء العضلات في مرضى الهيموفيليا . ويجب أن تتم عملية ادخال انبوب في القصبة الهوائية بحذر وبرفق ، وأن تستخدم فقط الانواع الحديثة المصنوعة من مادة خاملة كيماويا لتقليل تهيج القصبة الهوائية والحنجرة إلى أقصى حد ، ومن ثم تقليل مخاطر الإصابة بإلتهاب أو نزيف .

الاعتبارات الفنية الخاصة بإجراء العملية

يجب ان نضع دائما في الاعتبار ان أكثر أسباب استنزاف الدماء شيوعا أثناء إجراء أية عملية جراحية هو الإهمال في الوسائل الفنية والفشل في التحكم في جميع أشكال النزف بطريقة مناسبة . وتوجد اختلافات محدودة بين مريض الهيموفيليا وأي مريض آخر أثناء إجراء العمليات الجراحية ، وأي أوجه اختلاف بينهما تظهر بوضوح في الفترة التي تعقب إجراء الجراحة مباشرة عندما يسبب رشح الدم من الأوعية الدموية بمنطقة القطع تلوث الجرح وعدم شفائه . ففي الشخص العادي يكون الرشح الدموي من الشرايين الدقيقة المتهتكة والشعيرات الدموية الدقيقة محدودا ذاتيا ، حيث

تتم عملية التجلط العادية بنجاح ويتوقف النزف بعد فترة وجيزة دون فقد الكثير من الدماء. أما بالنسبة لمرضى الهيموفيليا ، فحتى مع العلاج بقدر كاف من عنصر التجلط المناسب ، يجب ان يبذل الجراح قدرا أكبر من الجهد لخفض كم الدم المفقود وان يضع في الحسبان احتمال ظهور أجسام مضادة بعد الجراحة وقبل اكتمال شفاء الجرح . والرعاية الجراحية الدقيقة وتوجيه الاهتمام الكافي إلى الوسائل الفنية من شانه أن يقلل احتمالات تلوث الجرح وحدوث نزيف ثانوي . كما ينصح بربط جميع نقاط النزف بأسرع ما يمكن ، ليس لتقليل الدم المستنزف فقط ، وإنما لتجنب تمزيق الأوعية الدموية الصغيرة عرضا من جراء الأدوات المعدنية الثقيلة المستخدمة. وباستثناء الأوردة الأصغر والأوعية المعروفة ، يجب أن تتم عملية ربط الشرايين والأوردة بخيوط جراحية من مادة قابلة للامتصاص وان يتم وقف نزف الشعيرات والأوعية الدموية الأصغر بالانفاذ الحراري[37] coagulation with diathermy . ويجب تعويض جميع الدماء التي نزفت على الفور . وحقن المريض بمزيد من العنصر إذا لزم الأمر خاصة أثناء جراحة تستغرق وقتا طويلا ، أو مباشرة بعد إجراء جراحة في أحد الأطراف عند استخدام أداة ضاغطة لوقف النزف .

كما يجب ان تتم عملية قطع الانسجة برفق بقدر الإمكان ، فكلما صغر حجم الجرح أو طوله ، كان ذلك مفيدا في شفاء المريض بسرعة . وليس ثمة حاجة لعلاج وقائي لنزيف الجرح في حالة اجراء العملية بنجاح . وإذا كان هناك أية شكوك فمن الأسلم اللجوء للعلاج الوقائي بدلا من المجازفة .

ويلخص جدول 13 – 1 وسائل معالجة مريض الهيموفيليا بعد إجراء الجراحة . فبالاضافة إلى العلاج بمشتقات الدم والفحص المخبري لمستوى العنصر داخل الجسم يجب اتباع إجراءات الرعاية التي تُتَخذ بعد إجراء أية عملية جراحية . وعادة ما يستمر العلاج التعويضي بالعنصر في الجراحات العامة مدة تتراوح بين سبعة إلى عشرة أيام، ولكن في حالات عدم الحركة تماما بعد عمليات العظام االبسيطة فإن أربعة أيام أو خمسة أيام من العلاج المكثف بالعنصر تكون كافية .

---

[37] الانفاذ الحراري هو استخدام تيار كهربائي لموجات الراديو ذات قطبية بديلة عالية التردد لقطع الانسجة أو تخثرها أثناء الجراحة. ويسمح بإجراء شقوق دقيقة مع فقدان كمية محدودة من الدم ويستخدم الان في جميع التخصصات الجراحية تقريبًا.

جدول 13- 1 قائمة الفحوصات السابقة لإجراء العملية

بيان الحالة المرضية	بيانات عامة بيانات خاصة تشمل حالة الأوردة . بيانات إجتماعية تشمل معلومات عن التدخين وتعاطي الكحول وتناول الأدوية المسسكنة .
الفحص الطبي	فحص عام فحص خاص يشمل تقييم لحالة الجهاز العضلي والعظمي .
صور الأشعة	صور للصدر . صور أشعة خاصة .
تحليل البول	يشمل اكتشاف الدم والبروتين والسكر في البول .
فحوصات الدم	وتشمل تحليل نسبة الهيموجلوبين ، عد الكريات البيضاء والصفائح ، تحديد مستوى العنصر ، اكتشاف الأجسام المضادة للعنصر ، تقدير نسبة اليوريا في الدم ، اختبارات وظائف الكبد، اختبار HBs Ag/Ab ، واختبار تحديد فصيلة الدم .
تعليمات خاصة بهيئة التمريض	حظر الحقن في العضل وإعطاء الأدوية عن طريق الفم والوريد فقط وعدم تغيير العلاج إلا بعد اسستشارة فريق الهيموفيليا .
أخصائي العلاج الطبيعي	الحفاظ على مدى حركة المفاصل ووظيفة العضلات . وعدم ممارسة تمارين العلاج الطبيعي للجزء الذي أجريت فيه العملية إلا بعد الحقن بالعنصر واستشارة فريق الهيموفيليا .
أخصائي التخدير	عدم الحقن بأدوية تخدير ما قبل العملية في العضل . ملاحظة عمليات التخدير السابقة والقدرة على احتمال أدوية معينة . ملاحظة الحالة المرضية السابقة لأمراض الكبد .
فحوصات خاصة بالجراح	لا يجب ان يبدأ في إجراء الجراحة إلا بعد التأكد من أن فحوصات وجود الأجسام المضادة سلبية ، وأن التحليل الذي يتم بعد الحقن بالفاكتور الناقص قد أثبت أن مستواه أصبح مناسبا . ونظرا لأن هذا المستوى يرتفع غالباعلى الفور ويعقب هذا الارتفاع انخفاض سريع في مستوى العنصر داخل الجسم فإنه ينصح بإجراء تحليلين على الأقل أحدهما بعد عشر دقائق والثاني بعد 30 دقيقة .

شكل 13 – 1

استمارة موافقة مريض على إجراء عملية تعقيم أساسية

1- اقرار موافقة الزوج

إلى :   (اسم الجراح)

أقر انا /   من :   (العنوان)

البالغ من العمر أكثر من 21 سنة بموافقتي على إجراء عملية قطع القناة الدافقة vasectomy ، والتي قام الدكتور .... بشرح آثارها وطبيعتها لي . وقد علمت أن الغرض من العملية هو أن اصبح عقيما وغير قادر على الانجاب مرة أخرى . وتناهي إلى علمي ان تأثير العملية لا يمكن الرجوع عنه ولايمكن تغييره. كما انني أدرك انه لابد من الحصول على عدين متتابعين للحيوانات المنوية قبل ان أتخلى عن أساليب أخرى لمنع الحمل .

وأقر أيضا بموافقتي على إجراء تخدير موضعي أو شكل آخر من أشكال التخدير. وانني لم أتلق أية تأكيدات بأن جراح معين هو الذي سيقوم بإجراء العملية .

التاريخ   التوقيع

2-اقرار موافقة الزوجة على إجراء العملية

انا   (اسم الزوجة) من: (العنوان)   زوجة :   (اسم الزوج)
والتي أبلغ من العمر أكثر من 21 سنة بموافقتي على إجراء عملية قطع للقناة الدافقة لزوجي ، التي قام الدكتور /   (اسم الطبيب) بشرح تأثيرها وطبيعتها .

وقد اطلعت وفهمت كل ما ورد بهده الاسنمارة التي وقعها زوجي في حضوري

التاريخ   التوقيع

3-أقر بانني قد شرحت للمريض طبيعة وتأثير هذه العملية . وأقر أيضا بانني قد شرحت لزوجة المريض طبيعة وتأثير هذه العملية

التاريخ   توقيع الطبيب

وفي مركز نيوكاسل للهيموفيليا ببريطانيا ، يتم حقن المريض بمادة مضادة لتحلل الفيبرين[38] antifibrinolytic ، مثل حمض الترانكسيميك tranexamic acid بجرعة قدرها 1.5 جم للكبار ، وقت إعطاء أدوية ما قبل التخدير وبعد إجراء العملية ، بشرط ألا تكون هناك أعراض جانبية .

يعتمد نجاح أية عملية جراحية لمريض الهيموفيليا على ضمان تجلط الجرح وإلتئامه ، ويتم حقن المريض بالأدوية المضادة لتحلل الليفين antifibrinolytic لمنع تحلل الجلطة وانهيارها . وبصفة عامة لا يوصى بالعلاج بالمضادات الحيوية لأسباب وقائية ، وأن يقتصر استخدامها على الظروف والدواعي الضرورية التي تتطلب ذلك . ومرة أخرى يحظر اللجوء إلى الحقن العضلي ، ويتم اعطاء المضادات الحيوية إما عن طريق الفم او الحقن الوريدي . ويوصى بالعلاج الطبيعي المنتظم في كل الحالات المصابة بدرجة حادة من نقص العنصر بعد إجراء أية عملية جراحية حيث لوحظ حدوث نزيف في أماكن بعيدة عن مكان العملية في حالة المرضى الذين يمكثون في الفراش لفترة طويلة دون ممارسة تمارين . ولكن هذا الشكل من أشكال النزف (أي النزف الناجم عن عدم الحركة والنشاط) لا يحدث مع تطبيق أسلوب العلاج الطبيعي المنتظم وممارسة التمرينات الفعالة .

التهاب الكبد

يحتاج الأمر من وقت لآخر إلى إجراء عملية جراحية لمريض لديه استعداد ايجابي لالتهاب الكبد (HBs Ag) . وبالاضافة إلى التدابير التي سبق الاشارة إليها إلا ان هذه الحالة تحتاج إلى احتياطات خاصة . يجب ارتداء العباءات والكمامات التي يمكن التخلص منها ، ويتم تحذير جميع العاملين من أخطار التلوث ويتم توفير عقار جاما جلوبولين gamma gglobulin لأي شخص يتعرض للتلوث عرضا بدماء المريض . مع تعقيم أية أدوات لايمكن التخلص منها تعقيما كاملا . وجميع التفاصيل الخاصة بالتدابير التي يتم اتخاذها عند إجراء جراحة لمريض ينطوي مرضه على اخطار بيولوجية يجب أن يعيها جيدا كل من يتعاملون معه في أية مستشفى .

---

[38] دواء يساعد على تجلط الدم .

العلاج الطبيعي

برغم ضرورة إبعاد المصابين بالهيموفيليا عن المستشفى بقدر الإمكان ، إلا أن هناك أسباب تستلزم إجراء علاج طبيعي داخل المستشفى . ومن بين هذه الأسباب ضرورة اجراء جلسات للعلاج الطبيعي بعد العمليات الجراحية أو الاصابة في حادث . أو معالجة بعض حالات المرض المفصلي المزمن المرتبط بالهيموفيليا ، أو المرضى الذين يعانون من ضمور متقدم في العضلات بدرجة لا تسمح لهم بممارسة نشاط يومي . وتتطلب حالة مثل هؤلاء المرضى وغيرهم ممن لا يخضعون للعلاج المنزلي أحيانا إلى إحتجازهم بالمستشفى لتلقي العلاج الطبيعي والحقن بالعنصر . وفي معظم المرضى تستمر فاعلية عنصر التجلط مدة بيولوجية محددة تبلغ عادة 12 ساعة ، ومن ثم فان حقن المريض بالعنصر في التاسعة صباحا سيعمل على وقف النزف وممارسة العلاج اللطبيعي طوال نهار ذلك اليوم .

وعندما يكون المريض ملازما للفراش ، بسبب اصابته بنزيف حاد، فان ممارسته للتمارين المعتادة تمنع حدوث نزيف في المفاصل الأخرى . وقبل بدء جلسات العلاج الطبيعي للمرضى الملازمين للفراش ، لاحظ العاملون بمركز نيوكاسل للهيموفيليا ان اصابة هؤلاء المرضى بنزيف ثانوي يحدث دائما في مفاصل الكوع والركبة والكتف ، وفسروا ذلك بأنه يرجع إلى حالة الضعف التي تصيب العضلات وعدم الحركة أثناء ملازمة الفراش . ويمكن منع حدوث هذا النزيف الثانوي عن طريق ممارسة التمارين باستمرار ، وقد يستلزم الأمر وضع جبيرة ليلا للطرف المصاب . وبوجه عام فان تمرينات العلاج الطبيعي التي تعقب أية عملية جراحية لا تختلف عن التمرينات التي يمارسها غير المرضى بالهيموفيليا ، ولكن يجب ان يسبقها مباشرة حقن المريض بالعنصر اللازم . ولكن لابد من تحذير العاملين الطبيين وأخصائي العلاج الطبيعي من أن قلقلة الجرح أثناء التمارين قبل اكتمال التئامه قد يسفر عن حدوث نزيف . وينبغي أن يقوم أخصائي العلاج الطبيعي بفحص المريض قبل إجراء أي عملية له . فكلما كان المريض قوي البنية قبل اجراء العملية ، خاصة إذا كانت عملية بالعظام ، كانت النتائج أفضل وشفاؤه أسرع .

ومع تأمين المريض ضد النزف بحقنه بالعنصر تجرى الآن عمليات تقويم لأمراض العظام التي يعاني منها المرضى . ومن أشهر هذه العمليات عمليات استئصال

الغشـاء المفصـلي synovectomy وإلتهـاب المفصـل arthrodesis والجراحـات التعويضية بالمفصل ، وتقويم الانسجة الرقيقة دائمة التقلص .

وبـرغم احتمـال اصـابة الغضـروف والعظـام بإصـابة دائمـة ، إلا أن استئصـال السـائل المفصـلي سيؤدي إلـى سكون المفصـل ويهيـئ الوقـت الـلازم لعـودة الانسـجة والعضلات إلى حالتها الطبيعية . وبعد إجراء العملية يتم سند المفصل في جبيرة خلفيـة مـع لفـه بربـاط ضـاغط ، مـع وضـع مفـرغ vacuum drain لمـدة 48 سـاعة. وخـلال الايام الخمسة الأولى يتم عمل علاج طبيعي للصدر وتمرينات عامة للأطراف الأخـرى ، وفي حالة استئصال السائل المفصلي فـي الركبـة يتم تحريك عضـلة الـورك الرباعيـة quadriceps . وفـي الفتـرة مـن اليـوم الخـامس إلـى العاشـر يبـدأ تحريـك الركبـة برفـق حركات انقباضية في جبيرة توماس Thomas splint (وهي جهاز يستخدم في التعليق المتوازن للحصول على دعم إضافي لعظم الفخذ) . ولايتم هذا الإجراء إلا إذا تبين تقدم الجرح في الشفاء . ومن خـلال هذه الحركـات العلاجيـة ومـا يتبعهـا مـن تمرينـات يجـب ملاحظة غرز وخط خياطة الجرح بانتظام . وإذا تبين ان كل الأمور على ما يرام ، تبدأ تمرينات عضلة الورك بعد الحقن بالعنصر المناسب . ويتم ابقاء الجبيرة فـي وضـعية الانقباض حتى 60 درجة ، وتتم حركة الانبساط من الوضع الأخير لحركـة الانقبـاض . ثـم تبـدأ تمرينـات الحركـة عـن طريـق رفـع الطـرف المصـاب برفـق وعمـل حركـات الانبساط والانقباض مع مقاومتها يدويا ، واستخدام البكرات التبادلية في المرحلة التاليـة من مراحل العلاج . والعلاج المائي يكون ذا فائدة عظيمة ويسرع بـالعودة إلـى التحميل الجزئـي للجسم باستخدام العكـازات . وبمجـرد أن يصـبح المـريض قـادرا علـى اسـتخدام العكازات يمكنه العودة للمنزل على أن يستخدم جبيرة ليلا . لابد من تردد المريض على العيادة الخـارجية بانتظـام إلـى أن يسـتعيد قدرتـه علـى أداء حركـات الانبسـاط والانقبـاض للمفصل المصاب ويستطيع السير دون مساعدة.

تكون عملية التحريك بعد استئصـال الغشـاء المبطن للكـوع أكثـر سـهولة ، وتبـدأ بالتحريك برفق في اليوم التالي لإجراء العملية بعد الحقن بـالعلاج التعويضـي . وفـي هذه الفترة يكون المريض قد غادر الفراش ولاتكون ثمة مشكلات بـالمفاصل الأخرى . وبعد ازالة الغرز في اليوم العاشر للعملية يستطيع المريض العودة للمنزل لمواصـلة تمريناتـه

العلاجية. ويعد الاحساس بالألم وتشوه المفصل وتلفه تلفا تاما بمثابة مؤشر يستدعي اجراء عملية arthrodesis[39] ، ومفاصل الركبة والكاحل هي أكثر المفاصل تعرضا لإجراء هذه الجراحة . وبعد إجراء العملية ومغادرة الفراش يبدأ المريض في متابعة العلاج الطبيعي كأي مريض آخر . وعلى أساس مدى الحركة يمكن انقاص جرعة العلاج التعويضي بالعنصر بعد الأيام الخمسة الأولى . ومع ذلك قد يحتاج الأمر إلى الحقن بجرعات اضافية من العنصر قبل تغيير اسلوب العلاج المعتاد . وقد أصبح علاج المفصل المصاب ، الذي يكون مصدر ألم مزمن ، إجراءا شائعا في علاج مرضى الهيموفيليا .

فحوصات ما بعد العملية[40]

يتم الإتصال بزوجة المريض أو والدية لاخبارهم بنجاح العملية وسلامة المريض في حالة عدم تواجدهم بجواره . يعاد تحليل مستوى عنصر التجلط بعد العملية . والعمل على الحفاظ على مستوى العنصر وفاعليته عن طريق الحقن بمشتقات الدم المناسبة على فترات منتظمة إلى أن يكتمل التئام الجرح . مواصلة العلاج بالمواد المضادة لتحلل الليفين antifibrinilytic . مراقبة نزف الجرح . مراقبة افراز البول ، وضغط الدم والنبض ودرجة الحرارة كالمعتاد والتحقق من فاعلية الأدوية المسكنة .

[39] عملية جراحية في العظام يتم فيها دمج عظمتين أو أكثر في المفصل لتصبح عظمة واحدة أكبر.
[40] المصدر : Jones P., Ibid. (1980) p 154.

الفصل الرابع عشر

الهيموفيليا وختان الذكور

بينما كان هذا الكتاب في طريقه للمطبعة ، جاءني في مكتبي احد العملاء هو وإبنته المكللة بالسواد والحزن لأجل استشارة قانونية . بدا الأب منكسرا وقلقا للغاية . قال أن ابنته الوحيدة تزوجت منذ عام ووضعت منذ أسبوعين توأمين ذكرين ، وأن زوج ابنته وأمه أصرا على اجراء عملية ختان للتوأمين يوم السبوع ، وإنهما أصيبا بنزيف شديد بعد العملية مما أدى إلى موتهما. وإنه تبين بعد ذلك أن الطفلين ولدا مصابين بالهيموفيليا وأن الطبيب لم يجري اختبارات الدم اللازمة قبل الجراحة . وسألني عن الوضع القانوني ومسئولية الطبيب عما حدث وهل والد الطفلين مسئول أيضا قانونا عن موت طفليه بسبب إصراره على ختانهما . فتذكرت على الفور كتاب الهيموفيليا الذي في المطبعة وكيف إنني أغفلت التطرق بالتفصيل إلى هذا الموضوع بالغ الاهمية والخطورة بالنسبة لمرضى الهيموفيليا . وقمت من فورى بعد انصرافه وتهدئة خاطرة بالاتصال بالناشر وطلبت منه سحب الكتاب من المطبعة كي أخصص فصلا كاملا لهذا الموضوع والاسهاب في عرض جوانبه الطبية والاجتماعية والدينية والقانونية ، وعدم الإكتفاء بالإشارة إليه إشارة عابرة في الفصل الخاص بالاحتياطات الجراحية لمرضى الهيموفيليا .

أثارت قضية التوأمين المذبوحين على طاولة الختان في نفسي العديد من التساؤلات وجال بخاطري في البداية قوله تعالى في القرآن الكريم "وَلَقَدْ خَلَقْنَا الْإِنسَانَ مِن سُلَالَةٍ مِّن طِينٍ ..... فَكَسَوْنَا الْعِظَامَ لَحْمًا ثُمَّ أَنشَأْنَاهُ خَلْقًا آخَرَ فَتَبَارَكَ اللَّهُ أَحْسَنُ الخالقين[41]" ، وقوله تعالى "الذي أحسن كل شيء خلقه[42]". وأخذت أطرح على نفسي التساؤلات الآتية : هل يجوز لأي انسان ان يعدل أو يغير في خلقة الله (وهي هنا جسد الانسان) التي خلقها على أكمل وجه؟ هل يجوز لأيٍ من الوالدين انتهاك جسد طفلته أو

---

[41] سورة المؤمنون (الآية 11-14)

[42] سورة السجدة (الآية7).

طفله الوليد الذي لا حول له ولا قوة وبتر أو قطع جزء من جسده؟ ماهو موقف القانون والمجتمع والدين والأطباء والقانون الدولي وحقوق الانسان من هذه الممارسات ؟ سوف نحاول في هذا الفصل الاجابة بشكل مباشر أو غير مباشر على هذه التساؤلات التي ترتبط بدرجة كبيرة بشكل خاص بمرضى الهيموفيليا .

طبقا لتعريف منظمة الصحة العالمية :"الصحة تعني تمتع المرء بسلامة صحته الجسدية والنفسية والاجتماعية". ولذلك يجب أن يهتم مقدمو الرعاية الشاملة لمرضى الهيموفيليا بالنواحي النفسية والاجتماعية لهؤلاء لمرضى بالاضافة إلى رعايتهم الجسدية . فالهدف النهائي لرعاية هؤلاء المرضى هو العمل على اندماجهم اجتماعيا ونفسيا وثقافيا في المجتمع . وهذا النهج يكون مهما للغاية عند مناقشة المشكلات المرتبطة بعملية ختان هؤلاء المرضى . وسوف نستعرض في هذا الفصل المشكلات الخاصة بهذه العملية من النواحي الثقافية والدينية والطبية والقانونية.

تاريخ الختان ومدى انتشاره في العالم

ختان الذكور من أقدم العمليات الجراحية، وربما سبقه تشويه الأعضاء التناسلية للإناث ، وكلتا العمليتان موجودتان قبل ظهور اليهودية والإسلام. ونظرا لعدم وجود أي توثيق تاريخي مؤكد طبيًا، فإن أصول هذه الممارسات اسفرت عن الكثير من التكهنات والقليل جدًا من الحقائق. وفي جميع المجتمعات التي تمارس فيها عملية تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، يتم إجراء ختان الذكور أيضًا. ولكن على مر التاريخ كان ختان الذكور موجودا في العديد من المجتمعات الأخرى بنسبة أكبر من ختان الإناث. في الوقت الحالي، يتم ختان ما يقرب من خمس سكان العالم الذكورلأسباب دينية. وفي المجتمع الغربي، خاصة في الدول الأنجلوسكسونية مثل أستراليا وكندا والمملكة المتحدة والولايات المتحدة الأمريكية، يتم إجراء الختان عادة لأسباب طبية غير دينية. ومع ذلك، هناك تباين هائل بين معدل الختان في المملكة المتحدة (5-6 بالمائة) ومعدل الختان في الولايات المتحدة الأمريكية (60 بالمائة). وفي بريطانيا، انخفض معدل ختان الأطفال حديثي الولادة من حوالي 30 بالمائة في الأربعينيات إلى مستوى منخفض للغاية في الوقت الحاضر. وفي اليابان لم يتم مطلقًا ختان الذكور حديثي الولادة

والأطفال، وإنما يتم ختان الذكور البالغين في الغالب في عيادات التجميل. ومع ذلك، تشير التقارير الإعلامية إلى وجود اتجاه لدى الأمهات اليابانيات لختان أبنائهن[43].

الجوانب الدينية والثقافية المرتبطة بالختان

على الرغم من أنه ليس من المعروف على وجه اليقين متى وأين تم إجراء عملية الختان لأول مرة، إلا أنه توجد بعض الأدلة والآثار على أن المصريين كانوا يقومون بختان الذكور في القرن الثالث والعشرين قبل الميلاد[44] . وفي بعض المجتمعات يتم الختان باعتباره من الطقوس الدينية الالزامية كما هو الحال في الديانة اليهودية . وجدير بالذكر في هذا السياق أن الأحكام واللوائح القانونية اليهودية الحاخامية والدينية في القرن الثاني الميلادي أفتت وسمحت بإعفاء الأولاد من الالتزام بهذا الطقس الديني الالزامي إذا مات شقيقان لهما بسبب النزيف عقب العملية. وفي المجتمعات الاسلامية يمارس الختان باعتباره سنة ، وأصبح بمرور الوقت من التقاليد الاجتماعية والثقافية للمسلمين . وكذلك في بعض المجتمعات الأفريقية، مثل نيجيريا والسنغال، حيث يعد من التقاليد المحلية أو الممارسات الثقافية .

نظرة مريض الهيموفيليا وأسرته للختان

في المجتمعات التي يكون فيها الختان طقسا دينيا أو اجتماعيا أو من الممارسات الثقافية، يرى الأشخاص المصابون بالهيموفيليا وعائلاتهم أن عدم ختانهم أمر غير مقبول. ففي تركيا على سبيل المثال، يعتبر الختان هو أول خطوة نحو الرجولة والقبول في المجتمع التركي ، وكذلك الحال في معظم المجتمعات الاسلامية ، حيث لا يستطيع

---

[43] https://www.researchgate.net/publication/258038106_Paediatric_male_circumcision_and_penile_hygiene_A_Japanese_mothers_view.

[44] Alanis, Mark Christopher , Neonatal Circumcision: A Review of the World's Oldest and Most Controversial Operation, : مصدر هذه الدراسة من الموقع التالي
https://www.researchgate.net/publication/8606199_Neonatal_iCrcumcision_A_Review_of_the_World's_Oldest_and_Most_Controversial_Operation

الصبي غير المختون أن يرى نفسه كرجل كامل الرجولة وقد يعاني من مشاكل نفسية واجتماعية حادة. كما تشعر عائلته أيضًا بهذا الضغط الاجتماعي.

الأسباب الطبية للختان

في البلدان التي لا يعتبر الختان من الطقوس الدينية أو الاجتماعية، تكون الأسباب الرئيسية لهذا الإجراء أسباب طبية. وعلى الرغم من وجود جدل كبير حول الفوائد الطبية للختان، يرى البعض إن له العديد من المزايا. حيث أشارت بعض الدراسات إلى أن معدل الإصابة بالأمراض المنقولة جنسيا في الذكور المختونين أقل بكثير. كما أنه يقلل أو يمنع المشاكل المتعلقة بالتهاب القلفة أو الحشفة .وفي الوقت نفسه تشير الدراسات العلمية أيضا إلى أن عمليات الختان يكون لها مضاعفات خطيرة إذا تم إجراؤها بواسطة أطباء غير مؤهلين . وعلى الرغم من أدلة الفوائد المشار إليها آنفا، والتي لاقت قبولا من منظمة الصحة العالمية ، فإن الهيئات الصحية في العديد من البلدان ترى أن أدلة هذه الفوائد غامضة للغاية وتشير إلى خطر حدوث مضاعفات .

الموازنة بين التقاليد الاجتماعية والمخاطر والتكلفة

في البلدان النامية، يواجه الأشخاص المصابون بالهيموفيليا الكثير من المشكلات، مثل عدم وجود إمدادات كافية من علاجات وأدوية وقف النزف والقيام بإجراءات جراحية دون احتياطات مسبقة مناسبة مما يهدد حياتهم بخطر الموت . وأشارت دراسة استقصائية أجريت في تركيا أن واحدة من كل ثلاث أسر مصابة بالهيموفيليا عانت من وفاة أحد أفرادها بسبب عملية الختان[45]. ويتكرر ذلك على وجه الخصوص في البلدان النامية بسبب نزيف المنطقة المحيطة بالجراحة . كما تعد التكلفة الباهظة للعملية من العوائق الرئيسية الأخرى لختان مرضى الهيموفيليا ، والتي قد تصل إلى 10000 دولار أمريكي، بسبب ارتفاع سعر عوامل التخثر التي لا تتوفر بسهولة في الدول النامية ذات الموارد المحدودة . ونظرا لترسخ المعتقدات الدينية والعادات والتقاليد الاجتماعية المرتبطة بالختان في هذه الدول تخاطر معظم العائلات بحياة أطفالها وختانهم على يد أشخاص غير مرخصين، دون اتخاذ الاحتياطات

---

[45] المصدر : CIRCUMCISION IN HEMOPHILIA AN OVERVIEW, https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-2435.pdf

اللازمة، أو عدم الكشف عن اصابتهم بالهيموفيليا . والحل الأمثل لمعالجة هذه المشكلة هو اتباع نهج متكامل لتوعية أسر المرضى (من خلال جمعيات الهيموفيليا المحلية ومن خلال المتخصصين في الرعاية الصحية) ثقافيا وطبيا ودينيا وتعريفهم بالمخاطر والمضاعفات المرتبطة بهذه العملية.

مدى انتشار الختان جعرافيا على مستوى العالم

يمثل الاستمرار في ممارسة ختان الاطفال حديثي الولادة لاسباب غير دينية لغزا كبيرا على مستوى العالم ، وبخاصة في الولايات المتحدة . حوالي 80 بالمائة من سكان العالم لا يمارسون الختان . ومن بين الدول التي لا تمارس الختان هولندا وبلجيكا وفرنسا وألمانيا وسويسرا والنمسا والدول الاسكندنافية والاتحاد السوفييتي والصين واليابان. والمجتمعات التي تمارسه تفعل ذلك إما لأسباب صحية أو كطقوس دينية كالمسلمون واليهود ومعظم الأفارقة السود والأستراليين غير البيض .

نشأ ما يسمى بالختان الصحي في القرن التاسع عشر، عندما كانت معظم الأمراض مجهولة السبب. ووسط مستنقع الاساطير والجهل الذي كان سائدا في هذه االفترة ، ظهرت نظرية مفادها أن العادة السرية تسبب أمراضًا كثيرة ومتنوعة. وبدا منطقياً لبعض الأطباء أن إجراء عمليات جراحية على الأعضاء التناسلية لكلا الجنسين يؤدي إلى التوقف عن العادة السرية؛ وكان الأسلوب الرئيسي المطبق على الذكور هو الختان. وكان هذا الأمر متبعا بشكل خاص في البلدان الناطقة بالإنجليزية لأنه يتوافق مع الاتجاهات السائدة في منتصف العصر الفيكتوري تجاه الجنس باعتباره خطيئة ومنهك للصحة والجسد.

كان الدكتور بي سي ريموندينو[46] من أكثر المروجين للفوائد الصحية للختان. وادعى في عام 1891، أن الجراحة منعت أو عالجت حوالي مائة مرض، بما في ذلك

---

[46] Remondino, P.C.: History of Circumcision from the Earliest Times to the Present. Philadelphia, F.A. Davis Co., 1892. Republished., New York, AMS Press, 1974.

إدمان الكحول، والصرع، والربو، وسلس البول، والفتق، والنقرس، وهبوط المستقيم، والروماتيزم. وأمراض الكلى . ولا تزال مثل هذه الادعاءات السخيفة منتشرة وربما يتم تصديقها. لم يكن ريموندينو هو الوحيد الذي روج لمثل هذه الآراء. ففي عام 1911، ادعى الدكتور جوزيف بريوس، في كتابه الضخم، الطب الكتابي التلمودي، أن طقوس الختان اليهودية لها فوائد صحية؛ وكان مصدره الوحيد هو ريموندينو[47]. واعتنق البعض وجهات نظر أكثر تطرفًا. ففي عام 1910 نشر مقال في مجلة J.A.M. وصف فيه الكاتب اختراعه لمشبك الختان الجديد. وادعى المؤلف/المخترع أنه باستخدام هذا الجهاز، تكون العملية بسيطة للغاية بحيث يصبح بإمكان الرجال والنساء ختان أنفسهم[48].

وطوال الفترة من 1875 إلى 1950 لم تكن هناك أي معارضة للختان في الولايات المتحدة. بل انتشرت العديد من المقالات في المجلات الطبية والكتب المدرسية التي تمجد هذه الممارسة؛ وتم تجاهل القضية في الصحافة الشعبية. وأول دراسة جادة لهذه الممارسة لم تتم إلا في أواخر عام 1949 (في إنجلترا مع نشر كتاب جيردنر مصير القلفة[49])، والذي بدأ يؤثر على ممارسة الختان من قبل البريطانيين. في عام 1963، أشارت افتتاحية في مجلة الجمعية الطبية الأمريكية J.A.M.A. إلى أن موقف مهنة الطب يبدو متناقضًا ومربكًا، واعترفوا بأن الحقائق حول الختان لا تزال مجهولة . وأعقب ذلك العديد من الانتقادات للختان مثل تلك التي قدمها مورغان (1965 و1967)[50] ومع ذلك استمر بعض الأطباء في دعم الختان لأسباب مثيرة للدهشة مثل الدكتور روبرت بي بولاند، الذي قارن الختان باستئصال اللوزتين، واصفًا كلا الإجراءين بأنه عادات وتقاليد، ويتم إجراؤه على نطاق واسع على أساس غير علمي، وعارض استئصال اللوزتين الروتيني لكنه خلص إلى أنه فيما يتعلق بالختان: "لا يمكن

---

[47] Preuss, J.: Biblical-Talmudic Medicine, Berlin, 1911. English translation by Rosner, F., New York, Sanhedrin Press, 1978, p. 544

[48] Kistler, S.L.: Rapid bloodless circumcision of male and female and its technique. J.A.M.A., *54*:1782-1783, 1910.

[49] Gairdner, D.: The fate of the foreskin. Br. Med. J., *2*:1433, 1949

[50] Morgan, W.K.C.: The rape of the phallus, .J.A.M.A., *193*:124, 1965.

فـي الواقـع إثـارة سـوى القليـل مـن الاعتراضـات الجـادة ضـد الختـان نظـرًا لأن آثـاره الضارة ضئيلة[51]."

وفـي سـبعينيات القـرن العشـرين، بـدا التغييـر الفعلـي وشـيكاً. ففـي عـامي 1971 و1975، أعلنـت مجموعـة العمـل المعنيـة بالختـان التابعـة للأكاديميـة الأمريكيـة لطـب الأطفال إنه لا توجد مؤشرات طبية لفوائد الختان فـي حـديثي الـولادة[52]. ولمعرفـة معدل الختـان فـي الولايـات المتحـدة، مـن الضـروري مقارنـة التجربـة الأمريكيـة مـع البلـدان الأخرى الناطقة بالإنجليزية. حيث ظهرت مقالات مناهضة للختان في الصـحافة الطبيـة في جميع هذه البلدان. وعلى الرغم من عدم وجود بيانات دقيقة عن الختـان فـي أي بلـد، إلا أن المعدلات التقريبية في البلدان الناطقة بالإنجليزية تكشـف أنـه تم التخلـي عـن هـذه الممارسة فعليًا في بريطانيا العظمى؛ وتليها نيوزيلندا. وذكـر العديد من الأطبـاء بشـكل قـاطع أنهـم يرفضـون إجـراء عمليـات الختـان الروتينيـة . ويبـدو أن المعـدلات فـي كنـدا وأستراليا تنخفض بنحـو 10 نقـاط مئويـة فـي كـل عـام. وتقـف الولايـات المتحـدة وحـدها باعتبارها الدولـة الوحيدة فـي العـالم التـي يـتم فيهـا ختـان غالبيـة الـذكور حـديثي الـولادة، لأسباب صـحية مزعومة.

وبـرغم مـزاعم الفوائـد الصـحية للختـان الروتينـي للـذكور، تنطـوي هـذه العمليـة أيضـا علـى مخـاطر العدوى والنزيف وتلف حشفة القضيب. وقد قامت الجمعية الأمريكية لطب الأطفال بمراجعة الأدلة المتعلقة بالمخاطر والفوائد وخلصت إلى أنه لايمكن التأكد تماما من نسبة المخـاطر/الفوائـد. فهنـاك اقتراحـات بانخفـاض خطـر الإصـابة بالتهابـات المسالك البولية، وحـالات الالتـهابات الموضعية للقضيب، وسرطان القضيب لاحقًا. كمـا

[51] Bolande, R. P.: Ritualistic surgery: Circumcision and tonsillectomy. N. Engl. J. Med., *280*:591-592, 1969

[52] American Academy of Pediatrics Committee on the Fetus and Newborn: Standards and Recommendations for Hospital Care of Newborn Infants. Edition. Evanston Illinois, American Academy of Pediatrics, 1971, p.71.

زُعم أن هناك انخفاضًا في خطر الإصابة بالأمراض المنقولة جنسيًا (خاصة فيروس نقص المناعة البشرية) وسرطان عنق الرحم لدى شركاء الذكور المختونين. ومع ذلك، فإن الدراسات التي تدعي هذه الفوائد تنطوي على مشاكل منهجية يمكن أن تؤثر على النتائج وسيكون من الصعب التغلب عليها . لذلك، سيكون من الخطأ في الوقت الحاضر إما الادعاء بأن هناك فوائد صحية مؤكدة أو إنكار وجودها.

كما أثيرت أيضا مسألة كون الختان الروتيني مخالفاً لحقوق الإنسان لأنه يتم إجراؤه على قاصر وليس له فائدة طبية مثبتة. وقد لا يتم معرفة مدى صحة هذا الجدل القانوني إلا إذا تم تحديد الأمر في محكمة قانونية. ولا تكشف بيانات الولايات المتحدة حول معدل الختان عن حدوث انخفاض كبير على المستوى الوطني ، وهو ما يتناقض مع تصريحات الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال أو الكلية الأمريكية لأطباء النساء والتوليد. ومع ذلك، هناك حالات من الانخفاض الحاد في العديد من المستشفيات. حيث أشار الدكتور جوان هودجمان، مدير قسم الأطفال حديثي الولادة في المركز الطبي بجامعة لوس أنجلوس ، في عام 1983 أن معدل الختان لديهم هو صفر. وبالمثل، ذكر ج.إتش.تي. تشانغ، جراح الأطفال في مستشفى باركلاند التذكاري في دالاس في عام 1983 أن الختان لا يتم إجراؤه حتى لو طلب الوالدان ذلك[53]. ولكن لماذا يستمر معظم أطباء الولايات المتحدة في إجراء هذه العملية؟ أحد الأسباب هو أن الأدبيات الطبية والشعبية مليئة بالأخطاء الجسيمة في الحكم العلمي، والمراوغة، والتعتيم. وسوف نستعرض فيما يلي بايجاز أربع قضايا مرتبطة بالختان وهي الألم، والأمراض التناسلية، والسرطان، والنظافة.

آلام الختان : الآلام المصاحبة للختان حقيقة مؤكدة لا لبس فيها[54] . إلا أن قراءة بعض الكتابات في الصحافة الشعبية تكشف عن وجود قدر كبير من الالتباس. ففي عام 1982 كانت شركة بروكتور آند جامبل تقوم بالترويج لحفاضات الاطفال بتوزيع

---

[53] Hernon, P. Circumcision assailed. St. Louis Globe Democrat, July 26, 1983, p. 35

[54] Grimes, D.: Routine circumcision of the newborn infant: A reappraisal. Am. J. Obstet. Gynecol., *130*:128-129, 1978.

كتيبات تعليمية للآباء والأمهات ، وورد بأحد هذه الكتيبات البيان التالي : " قد تدهش عندما تعلم أن الختان لن يكون مؤلمًا لطفلك لأنه، في هذه المرحلة المبكرة من العمر، لا يكون للقضيب نهايات عصبية فعالة بعد".

وعلى النقيض من ذلك ذُكرت وجهة نظر معاكسة في كتاب "الطفل الأمريكي" (مايو 1983)، حيث جاء فيه أن الأطفال حديثي الولادة الذين يخضعون للختان يعانون من قدر كبير من التوتر والألم ، ونصح مؤلفه الآباء بأنه يمكن الآن استخدام التخدير الموضعي لتخفيف هذا الألم[55]. وبالطبع لا بد أن يشعر الآباء الذين يقرؤون مثل هذه المجموعة من الأدبيات بالحيرة.

الأمراض التناسلية : قبل مطلع القرن العشرين، لم يكن يُعرف سوى القليل عن الأمراض التناسلية، سواء أسبابها أو علاجاتها. ولذلك انتشرت الكثير من الادعاءات الكاذبة بأن الختان يمنع الأمراض المنقولة جنسيا مع إفلات مروجيها من العقاب. واستمرت هذه الادعاءات إلى ما بعد منتصف القرن العشرين حيث أصدر طبيب المسالك البولية أ. رافيتش كتابا في عام 1973 بعنوان "منع الأمراض التناسلية والسرطان بالختان"[56].

وخلال عقد الثمانينات ، لم يكن هناك أي تأكيد تقريبًا على أن الختان يقي من مرض الزهري أو السيلان. ولكن ظهرت بعض الادعاءات بارتفاع نسبة الاصابة بالهربس التناسلي بين غير المختونين . غير أن الابحاث المتعمقة لوجود علاقة بين الختان والهربس أثبتت أن هذه الادعاءات لا أساس لها من الصحة؛ وإن وجود أو عدم وجود القلفة لا يساعد ولا يمنع انتقال الهربس. وصدر بيان حاسم بخصوص هذه المسألة في عام 1979 من مدير مكتب مدينة نيويورك لمكافحة الأمراض التناسلية جاء

[55] Medical update. American Baby, May 1983, p.20.

[56] https://www.cirp.org/library/general/wallerstein/#n18 -Edward Wallerstein, Circumcision: The Uniquely American Medical Enigma,

فيه: " لا أعتقد أن الختان له أي قيمة في الوقاية من الهربس التناسلي، حيث أن هذا المرض شائع جدًا بين الذكور المختونين وشريكاتهم الجنسيات[57]".

سرطان القضيب : هناك أمراض قليلة تثير خوفًا أكبر من السرطان، ولا يوجد عضو أكثر إثارة للقلق بالنسبة للذكور من القضيب. ليس من المستغرب إذن أنه عندما يتم الاعلان عن أن ختان الأطفال حديثي الولادة يعد وسيلة وقائية مطلقة ضد سرطان القضيب أن يمثل ذلك حجة قوية لصالح الختان. الواقع أن البيانات الدقيقة عن سرطان القضيب لا تتوافر إلا في البلدان التي يوجد بها سجل وطني للسرطان. ولا تحتفظ الولايات المتحدة بمثل هذا السجل، وبالتالي فإن بياناته غير دقيقة. ولكن بمقارنة البيانات الواردة من اليابان والنرويج والسويد مع تقديرات الولايات المتحدة لوحظ وجود فروق كبيرة في معدلات الإصابة بين الولايات المتحدة والسويد، ثلاث حالات لكل مليون ذكر؛ وفيما يتعلق بمعدلات الوفيات، فإن الفرق بين الولايات المتحدة واليابان هو حالة واحدة لكل مليون ذكر، وهي اختلافات صغيرة بالفعل. ومن الجدير بالذكر أنه في البلدان التي يتم فيها الاحتفاظ بسجل وطني للسرطان وتعرف فيها معدلات الإصابة أو الوفيات الدقيقة، لا تزال ممارسة الختان الروتيني غير موجودة. ولا يوجد أي قبول للعلاقة الوبائية المزعومة بين الختان وسرطان القضيب.

و في اليابان والنرويج والسويد يتم الإلتزام بمعايير عالية من النظافة. وقد يكون العامل الحاسم في الوقاية من سرطان القضيب هو النظافة، وليس الاحتفاظ بالقلفة. وهذا هو الموقف الذي اتخذته مجموعة العمل التابعة للأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال عام 1975، والتي أنكرت وجود علاقة بين الختان وسرطان البروستاتا وذكرت أن عدم الختان ليس له أهمية كمسببة أولية في سرطان عنق الرحم. وفيما يتعلق بسرطان القضيب، أشاروا إلى أن هناك أدلة على أنه يمكن الوقاية من سرطان القضيب عن طريق ختان الأطفال حديثي الولادة. وهناك أيضًا أدلة على أن النظافة المثلى تمنح نفس القدر من الحماية تقريبا. وفي عام 1981، اتخذ غروسمان وبوزنر موقفًا أكثر صراحة. وكتبوا في مجلة طب التوليد وأمراض النساء: لا أحد اليوم يروج بشكل جدي للختان

---

[57] Ibid.

كوسيلة وقائية ضد السرطان بأي شكل من الأشكال. ولم يتم إثبات أي علاقة ذات دلالة إحصائية بين السرطان والختان[58] .

نظافة القضيب : في العديد من الدراسات، سُئلت الأمهات عن سبب موافقتهن على ختان أبنائهن. كانت الإجابة التي يتم تقديمها في أغلب الأحيان هي النظافة. (وفي دراسة أجرتها الأمم المتحدة عام 1981 حول جراحة الأعضاء التناسلية الأنثوية في أفريقيا، كان أحد الأسباب المقدمة لمثل هذه الجراحة هو النظافة[59].) لماذا يُنظر إلى النظافة التناسلية للذكور بمثل هذا القلق في الولايات المتحدة وأن الجراحة الوقائية إجراء ضروري؟

لأكثر من قرن من الزمان، وحتى يومنا هذا، يتم تحذير الأمهات من أن النظافة المناسبة للقضيب تتضمن سحب القلفة بالكامل لتنظيف حشفة اللخن، ويجب أن يبدأ هذا الإجراء تقريبًا في اليوم الأول للميلاد. مثل هذه المهمة تكاد تكون مستحيلة ، لأن القلفة عند جميع الأطفال تقريبًا تكون متصلة بقوة بالحشفة. ويحدث الانفصال عادة في غضون بضعة أشهر أو عدة سنوات. وقد يتم الانفصال قسرا ولكن ذلك يؤدي حرفيًا إلى تمزيق الأنسجة، وهو أمر مؤلم عادة وقد يؤدي إلى النزيف. ولا توجد أم عاقلة تستمتع بإحداث الضيق والألم لطفلها. فلا عجب أن يكون هناك خوف وإحجام عن سحب القلفة. وقد يؤدي التراجع القسري للقلفة إلى مضاعفات خطيرة .

وهذه التقنية الصحية خاطئة تمامًا. فالعناية بالقلفة ليست صعبة بأي شكل؛ والأمر بسيط للغاية: اتركه وشأنه. ولا ينبغي أبدا سحب القلفة في مرحلة الطفولة. في عام 1977، كتب كابلان، ... إن تحرير "الالتصاقات هو بمثابة عقوبة قاسية وغير

---

[58] Op.Cit.

[59] Giorgis, B.W., Female circumcision in Africa. Addis Ababa, United States Economic Commission for Africa ST/EGA/ATRCW/81/02, 1981

عاديـة ولا أسـاس لهـا مـن الناحيـة الفسـيولوجية أو الطبيـة[60]، واستصـوب رأيـه أطبـاء آخرون .

والواقع إنـه قد تم التعتيم علـى مسألة النظافـة فـي تقريـر فريق عمل الأكاديميـة الأمريكيـة لطـب الأطفـال بطـريقتين. وكمـا ذكرنـا سـابقًا، ورد فـي التقريـر أن النظافـة المثلـى ضـرورية للوقايـة مـن سـرطان القضـيب. قـد يتسـاءل القـارئ أو الجمهـور أو الطبيب: ماهي معايير النظافة المثلى؟ هل يمكن للوالـدين ضـمان هذه النظافـة والرعايـة المثلـى؟ إذا لـم يكـن الأمـر كـذلك، ألـيس مـن الأفضـل اللعـب بأمـان والختـان؟ كمـا حـذر التقرير أيضًا من أن الاحتفاظ بالقلفة يتطلب نظافة مدى الحياة. وهذا البيان غير صـحيح لإنه غيـر مكتمـل. فجميـع أجـزاء الجسـم تتطلـب النظافـة مدى الحيـاة، مثـل الاسـتحمام ، وغسل الشعر بالشامبو أو الصـابون، ونظافة الفم، ونظافة الشفاه، وما إلى ذلك. والتوقف عن أي جانب من جوانب النظافة قد يكون لـه آثـار ضـارة. لمـاذا إذن تنفـرد القلفـة؟ وقـد حسمت لجنة الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال المعنية بالجنين وحديثي الولادة في عام 1971 الأمر وأكدت إنه لا توجد مؤشرات طبية لفوائد الختان فـي فتـرة حـديثي الـولادة. وفـي عـام 1975، أفـادت مجموعـة العمـل المختصـة المعنيـة بالختـان التابعـة للأكاديميـة الأمريكية لطب الأطفال أنه لا يوجد أساس للختان وغيرت هذه العبارة وخلصت إلى أنه لا يوجد أي مؤشر طبي مطلق لإجراء الختان الروتيني لحديثي الولادة[61]. والآن بعد أن تم دحض كل هذه الادعاءات، أصبح الختان اليوم عملية جراحية ثقافية، لا تختلف كثيراً عن ثقب الأذن والأنف والوشم.

لقد نجحت مهنة الطب في القضـاء علـى استئصـال اللـوزتين واللحميـة الروتينيـة. وهذا هو بالضبط ما هو مطلوب للختـان الروتينـي. مـن الضـروري التغلـب علـى الجهـل والبنيــة الفوقيــة العاطفيــة المحيطــة بالقضــيب، والتــي لا تختلــف كثيــرًا عــن العبــادات

---

[60] Kaplan, G.W.: Circumcision - an overview. Curr. Prob. in Pediatr., *7*:8, 1977

[61] American Academy of Pediatrics Committee on the Fetus and Newborn: Standards and Recommendations for Hospital Care of Newborn Infants. Edition 5. Evanston Illinois, American Academy of Pediatrics, 1971, p. 71. See also report of the ad hoc Task Force on Circumcision, Pediatrics, *56*:610-611, 1975

والعادات القديمة (والعبادة القضيبية الحالية). من الضروري قبول الحقائق العلمية، ومن الضروري التخلص من الخرافات حول الختان مثل : القلفة تسبب سرعة القذف، تحافظ على صحة القضيب وتحول دون استمراره في النمو ، بعض الكوارث ستحل بالطفل غير المختون، الحشفة المكشوفة أكثر جمالية (أي أن القلفة قبيحة). ولم تنشأ مشكلة عند ختان ملايين الأولاد الذين كان آباؤهم غير مختونين.

ولحسم هذه المشكلة بشكل قاطع في الولايات المتحدة ، يطالب الجميع بأن يصبح موقف الأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال والكلية الأمريكية لأطباء النساء والتوليد إقرارًا قاطعًا بأن الختان عملية جراحية غير ضرورية، ولا يجب إجراؤها إلا في حالات طبية نادرة. ونحن من جانبنا نتفق وهذا الرأي ونرى إنه ينبغي تأييد هذا الموقف من جميع المجموعات الطبية والمعنيين بالصحة في الدول العربية بوجه عام والمعنيين بشئون مرضى الهيموفيليا بوجه خاص. ويجب نشر هذه المعلومات وتعميمها على جميع المهنيين الطبيين، وعلى جميع المستشفيات، والممرضات، وجمعيات التمريض، والمعنيين بمجال الولادة عبر الصحافة ووسائل الاعلام. وينبغي الدعوة إلى عقد اجتماعات بين الأشخاص المهنيين والعلمانيين ورجال الدين على المستويات المحلية والوطنية لمناقشة الختان. وباتباع هذا النهج، فإن الختان الروتيني لحديثي الولادة سوف يختفي من المشهد الطبي لينضم إلى الممارسات البالية كالحجامة وأساليب الطب البديل العتيقة .

الختان من منظور قانوني وإنساني

الطفل لايرث من والديه الصفات الجينية والوراثية فقط وإنما يرث أيضا في الغالب الأعم معتقداتهم الدينية والثقافية والاخلاقية . وسوف نستعرض فيما يلي ختان الذكور من منظور حقوق الطفل القانونية والانسانية ، وهو المنظور الذي نادرا ما يتم مناقشتة في معظم الدول . ففي مصر وهولندا على سبيل المثال ، نادرًا ما يكون ختان الذكور موضوعًا للنقاش. وتشعر الحكومة الهولندية بمزيد من القلق بشأن سلامة ونظافة عمليات الختان التي تجري، مما يؤدي إلى دعم الافكار الثابتة للقائمين بالختان. وهذا يتناقض بشكل حاد مع النقاش المكثف حول تشويه الأعضاء التناسلية للفتيات،

الذي جرى في هولندا عام 1992[62]. كان هذا النقاش هو السبب المباشر لدراسة أجراها المعهد الهولندي لحقوق الإنسان[63]. ، والتي أشار فيها صراحة إلى أن ختان الذكور يماثل تماما حقيقة أن تشويه الأعضاء التناسلية للفتيات في كثير من الأحيان يذهب إلى أبعد من مجرد الختان أو شق صغير أو إزالة قلفة البظر.

لا يزال تشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية منتشرًا على نطاق واسع - ولكن يتم إدانته بشكل متزايد - في معظم أنحاء شمال وشرق إفريقيا . وللمقارنة، تشير التقديرات إلى أن هناك ما بين 85 و115 مليون فتاة وامرأة في جميع أنحاء العالم تم تشويه أعضائهن التناسلية[64].

ومع ذلك، فإن التاريخ الحديث لهذه الممارسة في مصر يفرض تحديات خاصة لأولئك الذين يحاولون إنهاءها. فوفقًا لمسح صحة الأسرة المصرية ، خضعت 86 في المائة من النساء المصريات المتزوجات بين سن 15 و 49 عامًا للختان،تمت 74 في المائة منها على يد أطباء. وعلى الرغم من حدوث تغيير إيجابي في مواقف النساء تجاه الختان، لا يزال هناك دعم واسع النطاق لاستمرار ختان الإناث في مصر . وانخفضت نسبة الأمهات اللائي يعتزمن ختان بناتهن في المستقبل إلى 13٪ فقط مقارنة بحوالي 35٪ . ويعد ختان الإناث جزءًا من النسيج الاجتماعي للمجتمع المصري وفي بعض الحالات تدعمه المعتقدات المرتبطة بالدين [65].

[62] كان السبب المباشر للمناقشة هو نشر تقرير بعنوان: ختان النساء والنساء الصوماليات في هولندا،
K. Bartels and I. Haaijer [When in Rome, do as the Romans do?; Circumcision of women and Somali women in the Netherlands], The Hague, 1992

[63] Jacqueline Smith, *Visions and Discussions on Genital Mutilation of Girls: An International Survey*, Defence for Children International, Section The Netherlands, Amsterdam, 1995.

[64] World Health Organization, *Information Kit*, WHO, Geneva, July 1994. See also the numbers compiled by NOHARMM from various sources, which indicate that worldwide about 500 million males are circumcised.

[65] https://egypt.unfpa.org/en/topics/female-genital-mutilation

ولكن في يونيو 2008، وافق البرلمان المصري على تجريم ختان الإناث في قانون العقوبات، وحدد عقوبة الحبس لمدة لا تقل عن ثلاثة أشهر ولا تزيد عن سنتين، أو عقوبة بديلة لا تقل عن ألف جنيه ولا تزيد عن خمسة آلاف جنيه. وحتى الآن لم تتم إدانة أحد وفقاً لهذا القانون. كما تضمن قانون الطفل الجديد تشكيل لجان لحماية الطفل على مختلف المستويات الوطنية مع واجبات تحديد ودعم ومراقبة الأطفال المعرضين لخطر الإهمال والإساءة، بما في ذلك الفتيات المعرضات لخطر الختان . وللأسف الشديد لاتوجد أية دراسات علمية حول النواحي الانثربولوجية والثقافية والدينية والمخاطر الصحية لختان الذكور تحديدا في مصر.

وفي هولندا كان خيار الفصل بين ختان الذكور وختان الاناث قرارًا سياسيًا عمليًا، مرتبطًا بالمناقشة المحتدمة ،ولأن مكافحة تشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية ستكون أكثر صعوبة إذا تم تحدي ختان الذكور أيضًا. وكان الاستنتاج الرئيسي للدراسة المشار إليها آنفا هو أن تشويه الأعضاء التناسلية للإناث هو ممارسة تقليدية ضارة بالمعنى المقصود في المادة 24 (3) من اتفاقية الأمم المتحدة لحقوق الطفل وأنه ينبغي للدول الأطراف وفقا لذلك أن تتخذ جميع التدابير الفعالة والمناسبة لإلغاء هذه الممارسة[66].

ومن خلال دراسة الأدبيات الأخرى حول ختان الذكور، تبين أن هذه العادة كانت موضع جدل شديد تماما مثل الجدل حول تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، وأن النقاش حول الختان الروتيني للذكور حديثي الولادة أخذ في التصاعد في الولايات المتحدة الأمريكية نفسها بعد قيام الأكاديمية الأمريكية لأطباء الأسرة والأكاديمية الأمريكية لطب الأطفال بمراجعة موقفهما بشأن الختان. وقد أثار ذلك ردود فعل عديدة، خاصة من مجموعات الناشطين من الولايات المتحدة الأمريكية، الذين يدافعون عن الحق في السلامة الجسدية والحق في تقرير المصير الفردي لجميع الأطفال، بما في ذلك الأولاد.

[66] اعتمدتها الجمعية العامة للأمم المتحدة في 20 نوفمبر/تشرين الثاني 1989 ودخلت حيز النفاذ في 2 سبتمبر/أيلول 1990، قرار الأمم المتحدة رقم 25/44 (1989)، UN Doc. أ/736/44.

تعتبر عمليات تشويه الأعضاء التناسلية في مرحلة الطفولة طقوسًا دموية عفا عليها الزمن تُمارس على أجساد الأطفال العاجزين من كلا الجنسين الذين لم تتح لهم فرصة الاعتراض على ذلك. والأسباب المقدمة لختان الإناث في أفريقيا وختان الذكور الروتيني في الولايات المتحدة هي نفسها في الأساس. كلاهما يمس بشكل خاطئ الفوائد الصحية الإيجابية للعملية. وكلاهما يعد بالنظافة وغياب الروائح التناسلية الكريهة، فضلاً عن جاذبية ومقبولية أكبر للأعضاء الجنسية . كما إن عمليات البتر أو الإزالة غير الضرورية لأحد أعضاء الجسم العاملة باسم التقاليد أو العادات أو أي سبب آخر غير متعلق بالمرض لا ينبغي أن تكون مقبولة على الإطلاق في مهنة الطب. وتعتبر جميع عمليات ختان الأطفال انتهاكًا لحقوق الإنسان، وخرقًا للمدونة الأساسية لأخلاقيات الطب[67] . كما أشار هوسكن إلى أن أي تشويه جسدي متعمد، وخاصة للأعضاء التناسلية الأنثوية، يعد انتهاكًا لسلامة الشخص وحقه الإنساني في الصحة بقدر ما يشكل تشويه الأعضاء التناسلية الذكرية. وإن استئصال جزء من القضيب، الذي يعادل استئصال البظر، يُعترف به على الفور باعتباره تشويهًا جسديًا خطيرًا للأعضاء التناسلية له عواقب دائمة، ويُعد جريمة جنائية. وينطبق الشيء نفسه على ما يحدث للأطفال الإناث مما يؤدي إلى صدمة صحية ونفسية دائمة. وكلاهما يعد انتهاكا لحقوق الإنسان[68].

حقوق الإنسان والجوانب القانونية لختان الذكور

يتضح مما سبق أن هناك وجهين متعارضين في النقاش حول ختان الذكور الروتيني. يؤيد أحد الجانبين هذه الممارسة، في المقام الأول على أساس الصحة الوقائية أو لأسباب دينية وتقاليد ثقافية. ويعارض الجانب الآخر هذه الممارسة، خاصة فيما يتعلق بحقوق الإنسان والحفاظ على أسس السلامة الجسدية. وسوف نستعرض بالتفصيل الحجج التي قدمتها المجموعة الأخيرة .

الختان وحقوق الإنسان

[67] Toubia, N. Caring for Women with Circumcision. Raimbo, New York,1999.

[68] Hosken, F.P. (1993) The Hosken Report. Genital and Sexual Mutilation of Females. Women International New York News, 4th Edition, Lexington.

تثار في المناقشة القانونية المتعلقة بظاهرة ختان الذكور مجموعة من الحقوق: حقوق الطفل بشكل عام، والحق في الصحة، حيث تلعب الحجج القانونية الأخلاقية دوراً في ممارسات مهنة الطب، والحق في الحصول على الرعاية الصحية ، والسلامة الجسدية، وحق الوالدين في تربية أطفالهم وفقًا لتقاليدهم وثقافتهم والذي يرتبط بالحق في تقرير المصير الثقافي.

حقوق الطفل بوجه عام

استنادًا إلى الإعلان العالمي لحقوق الإنسان وإعلان حقوق الطفل، يمكن اعتبار ختان الذكور بمثابة انتهاك لحقوق الإنسان وحقوق الطفل المقبولة عالميًا[69]. فالإعلان العالمي لحقوق الإنسان، وهو معترف به حاليا باعتباره قانونًا دوليًا عرفيًا، يحظر في المادة 5 أعمال التعذيب والمعاملة اللاإنسانية. وتنص المادة 12 على الحق في الخصوصية، وتنص المادة 3 على ما يلي: لكل فرد الحق في الحياة والحرية والأمان على شخصه.

وتنص اتفاقية حقوق الطفل، في المادة 19 (1)، على إنه يتعين على الدول الأطراف في الاتفاقية "أن تتخذ جميع التدابير التشريعية والإدارية والاجتماعية والتعليمية المناسبة لحماية الطفل من كل أشكال العنف الجسدي أو العقلي، أو الإصابة أو الإساءة، أو الإهمال أو المعاملة المنطوية على إهمال، أو سوء المعاملة أو الاستغلال، بما في ذلك الاعتداء الجنسي، أثناء وجوده في رعاية الوالدين / الأوصياء القانونيين أو أي شخص آخر يتولى رعاية الطفل".

وتنص المادة 37 على أن تضمن الدول عدم تعرض الطفل للتعذيب أو غيره من ضروب المعاملة أو العقوبة القاسية أو اللاإنسانية أو المهينة. ولأغراض هذه الدراسة

---

[69] لمعرفة ما إذا كانت حقوق الطفل تدخل ضمن حقوق الانسان انظر: E. Verhellen, Convention on the Rights of the Child; Background, Motivation, Strategies, Main Themes, Garant, Leuven, 1994, pp. 35-56، and Philip Alston (ed.), The Best Interests of the Child; Reconciling Culture and Human Rights, UNICEF, Clarendon Press, Oxford, 1994.

تحديدا ، تعتبر المادة 24 (3) من الاتفاقية هي الأكثر أهمية. حيث تنص هذه الفقرة على ما يلي: "تتخذ الدول الأطراف جميع التدابير الفعالة والمناسبة بهدف إلغاء الممارسات التقليدية الضارة بصحة الأطفال".

تمت مناقشة هذا الجزء من المادة 24 باستفاضة خلال عدة اجتماعات للفريق العامل على صياغة هذه المادة. وخلال هذه المناقشات، تم اقتراح إدراج موضوع تشويه الأعضاء التناسلية للإناث بشكل صريح ، من أجل توضيح محتوى المادة والإشارة إلى أنها تتعلق بممارسات ذات طبيعة خطيرة[70] . ومع ذلك، تمت الدعوة أيضًا إلى التقييد فيما يتعلق بالمواضيع التي تنطوي على اختلافات في القيم الثقافية[71]. أخيرًا، تم التوصل إلى اتفاق على شرط أن يشمل مصطلح الممارسات التقليدية جميع تلك الممارسات التي تم تضمينها في تقرير عام 1986 الصادر عن الفريق العامل المعني بالممارسات التقليدية التي تؤثر على صحة المرأة والطفل[72]. وفشلت محاولة أخيرة من هولندا للإشارة بوضوح إلى تشويه الأعضاء التناسلية للإناث في هذه المادة[73].

يعتبر فيرمان أن اتفاقية حقوق الطفل مبتكرة وتنطوي على افكار وحقوق غير مسبوقة ، لأنها، من بين أمور أخرى، ستكون أول صك ملزم ينص على وجه التحديد على أن الممارسات التقليدية مثل ختان الإناث ضارة[74]. ومن المعروف عمومًا، وفقًا لفيرمان، أن الممارسات التقليدية المذكورة في المادة 24 (3) تشير في المقام الأول إلى تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، وأن هذه المصطلحات الغامضة تستخدم لتجنب المشاكل وعدم التوافق في السياسات الوطنية بين الدول الاعضاء[75]. والسؤال هو ما إذا كانت المادة تنطبق أيضا على ختان الذكور. إذا اعتبرنا أن ختان الذكور لا يشكل

---

[70] Representative of the United States, UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 35
[71] UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 29
[72] UN Doc. E/CN.4/1986/42.
[73] UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 38.

[74] Philip E. Veerman, *The Rights of the Child and the Changing Image of Childhood*, Martinus Nijhoff, Dordrecht, 1992, pp. 184-185.

[75] Ibid. pp 100-200.

انتهاكا لصحة أو حقوق الأولاد والشباب لأنـه لا يعنـي أي ضـرر دائم للصـحة[76]، فإن المادة 24 (3) ليست ذات صلة. ومـع ذلـك، وبـالنظر إلـى حقيقـة أن ختـان الـذكور مؤلم ويمكن أن يكون له آثار ضـارة، يمكننا القول عندئذ بـأن هذه العـادة تنـدرج أيضًـا ضـمن تعريف المادة 24، خاصة بسبب المصطلحات الغامضة المستخدمة.

والصكوك الإقليمية لحقوق الإنسان،التي يمكن الإشارة إليها في هذا السياق، هي الميثاق الأفريقي لحقوق الإنسان وحقوق الشعوب[77]، والذي يشير في المادة 1 (3) على وجه التحديد إلـى "أي عرف أو تقليد أو ممارسة ثقافيـة أو دينيـة تتعـارض مـع الحقوق والواجبات والالتزامات الواردة في هذا الميثاق، تعتبر لاغية وباطلة بقدر مـا يكـون هذا التعارض". وتتناول المادة 14 الصحة البدنية والعقلية والروحية. لا يوجد ذكر فـي هذه المادة للممارسات التقليدية؛ إلا أن المادة 21(1) مخصصة بالكامل للممارسات التقليدية. وجاء فيها ما يلي: " تتخذ الدول الأطراف في هذا الميثاق جميع التدابير المناسبة لإلغـاء العـادات والممارسـات الضـارة برفاهيـة الطفـل ونمـوه الطبيعـي وتطـوره، وعلـى وجـه الخصوص: أ) تلك العادات والممارسات الضـارة بصـحة الطفل أو حياتـه، و ب)) تلـك العادات والممارسات التـي تميز ضد الطفل على أساس الجنس أو أي وضـع آخر."

الحق في الصحة

يتضمن عدد من الوثائق المتعلقة بحقوق الإنسـان الدوليـة، بمـا فـي ذلـك الإعـلان العـالمي لحقـوق الإنسـان، والعهـد الـدولي الخـاص بـالحقوق الاقتصـادية والاجتماعيـة والثقافية، واتفاقية حقوق الطفل، أحكاماً تحدد الحق في الصحة. إذا تمسك المرء بـالرأي القائل بأن ختان الذكور غير ضروري من الناحية الطبية، وبالتالي فإن الإجراء ينطوي

[76] Kirsten Lee, Female Genital Mutilation - Medical aspects and the rights of children, International Journal of Children's Rights, Vol. 2, No. 1, 1994, pp. 35-44 (35).

[77] Adopted by the 18th Meeting of the Heads of State and Government Leaders of the Organisation of African Unity on 27 June 1981 in Nairobi. The Charter entered into force on 21 October 1986.

على خطر لا داعي له بسبب حدوث مضاعفات، وبخاصة عندما يتم ذلك في ظروف غير صحية، يمكن القول بأن الإجراء يشكل تهديدًا لصحة الطفل . فبموجب هذه العملية التي تتم بدون أية ضرورة طبية ، ، يتم تغيير التشريح الطبيعي وعلم وظائف الأعضاء للطفل، الأمر الذي قد يؤدي إلى مشاكل صحية تهدد الحياة.

ومن الناحية القانونية، يتحمل الوالدان المسؤولية الأساسية عن صحة طفلهما، ويجب عليهما اتخاذ القرارات في هذه الأمور على أساس أن الطفل غير قادر بعد على القيام بذلك بسبب عدم قدرته علي التمييز لصغر سنه طبقا للمادو 24 /3 من اتفاقية الامم المتحدة لحقوق الطفل.

وموافقة الوالدين مطلوبة لجميع أشكال العلاج الطبي. ومع ذلك، هناك أيضًا حق الوالدين في رفض العلاج الطبي، لأسباب دينية، على سبيل المثال. وكما هو الحال في حالة ختان الذكور، فإن الوالدين، برفضهما العلاج الطبي للطفل لأسباب دينية، مقتنعان بأن قرارهما يصب في مصلحة الطفل. وفي هذه الحالة الأخيرة، يقال إن قرار الانضمام إلى دين ما وقبول عواقبه يشير إلى درجة من النضج الفكري. والأطفال ليسوا في وضع يسمح لهم باتخاذ هذا القرار، لذلك يتخذ الآباء هذا القرار نيابةً عنهم. عندما تكون العواقب الصحية الناجمة عن رفض العلاج الطبي، على سبيل المثال، تهدد حياة الطفل، فمن الناحية العملية فأنه يجب تجريد الوالدين من سلطتهم الأبوية خلال فترة الإجراء الطبي. إحدى الحجج المؤيدة لهذا الإجراء هي أن الطفل ليس له خيار في الأمور التي تتعلق بصحته ورفاهيته ووجوده الجسدي. وليس للطفل رأي في هذا الأمر. ويستخدم العديد من المؤلفين هذه الحجة أيضًا فيما يتعلق بختان الذكور وتشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية. ووفقًا لهم، من الأفضل تأجيل قرار الخضوع للعملية حتى يتمكن الفرد من اتخاذ قراره بنفسه ، أي عندما يكون لديه القدرة على الخيار متى وصل إلى سن البلوغ. ويتغير الوضع عندما يقرر شخص بالغ، بعد إبلاغه بالعواقب، اتباع التقاليد والخضوع للعملية. كما يوصى أيضًا بأن يكون الوالدان على علم تام بوظائف القلفة، والألم والمضاعفات والعيوب المحتملة لإجراء العملية، حتى يتمكنوا من اتخاذ

قرار مدروس بعناية أكبر بشأن ختان أطفالهم أم لا[78]. وعندما يتم تقديم المعلومات اللازمة، تقع على عاتق الوالدين في النهاية مسؤولية تعريض أطفالهم للخطر عن عمد.

الحق في السلامة الجسدية

يتألف الحق في السلامة الجسدية من عنصرين. الحماية من انتهاك الجسد ، والحماية من اعتداء الآخرين عليه والحق في تقرير المصير. الحق في السلامة الجسدية هو أحد الحقوق المدنية الأساسية والحق في الحرية. ولذلك يجب على الحكومة الامتناع عن التدخل فيه. كما إن على الحكومة أيضًا واجب رعاية هذا الحق ، من خلال تهيئة المناخ الذي يمكن أن تتحقق فيه الحقوق المدنية بشكل موضوعي .

حق الوالدين في تربية أبنائهم وفق تقاليدهم وثقافتهم

للوالدين الحق في تربية أطفالهم وفقًا لتقاليدهم وثقافتهم. بغض النظر عن أي تدخل حكومي. ويمكن أن تتمثل هذه التنشئة في تربية الطفل وفقاً لثقافه أبويه وتقاليدهما الخاصة، أو يمكن أن تتأثر بالمزايا الاقتصادية والاجتماعية والثقافية، فضلاً عن الضغوط الاجتماعية والثقافية القوية السائدة[79].

وعملية تشويه الأعضاء التناسلية لا يقوم بها الوالدان بهدف إيذاء طفلهما أو إساءة معاملته. وبالتالي لا يعتبرون ذلك شكلاً من أشكال إساءة معاملة الأطفال. بل يفعلون ذلك لقناعتهم بأنه يحقق المصالح الفضلى للطفل، اجتماعيًا أو جسديًا. ومن هنا

---

[78] أشار ليه هابرفيلد، في بخث بعنوان "الموافقة المستنيرة وختان الذكور الرضع،" قدمه في مؤتمر رابطة معلمي القانون الأستراليين في سيدني، ، إلى أن الأطباء قد يكونون معرضين لخطر التقاضي، حينما يقومون بإجراء الختان دون تقديم المعلومات المناسبة (بما في ذلك مخاطر الإجراء) للآباء لتمكينهم من إعطاء موافقة مستنيرة. Les Haberfield, Informed consent and infant male circumcision, paper presented at the Australasian Law Teachers Association Conference in Sydney, Australia, 3 October 1997

[79] K. Boulware-Miller, Female Circumcision: Challenges to the Practice as a Human Rights Violation, Harvard Women's Law Journal, Vol. 8, 1985, pp. 155-177 (166-167).

يمكن أن تتعارض حقوق الطفل مع حق الوالدين في تربية أطفالهم وفقًا لتقاليدهم وثقافتهم.

وتتفق معظم الثقافات على عدم جواز تعريض صحة أو رفاهية الأشخاص الذين لا يستطيعون اتخاذ قراراتهم للخطر. ومن المتفق عليه عمومًا أنه لا يجوز تنفيذ ممارسة ضارة ومشوهة على شخص ليس لديه القدرة على الموافقة على ذلك . والأطفال لا يتخذون قراراتهم بشكل مستقل أو بخبرة، وبالتالي يمكن أن تكون هذه الحجة الأخيرة بمثابة تدعيم للرأي القائل بأنه من الأفضل تأجيل العملية حتى يتمكن الفرد من اتخاذ قراره، أي عندما يصل إلى سن البلوغ.

الحق في تقرير المصير الثقافي مقابل حقوق الإنسان المتفق عليها عالميًا

سيكون من المبالغة في إطار هذا الفصل إجراء فحص متعمق للجدل المحتمل بين الحق في تقرير المصير الثقافي وحقوق الإنسان المقبولة عالميًا. لكن من المهم أن نبدي عدداً من الملاحظات حول هذا الموضوع، لأن ذلك يمكن أن يوضح المعضلة التي تواجهها بعض الثقافات.

تعتبر ممارسة ختان الذكور وتشويه الأعضاء التناسلية الأنثوية جزءًا من نظام ثقافي معقد ومركب . والقضاء على هذه الممارسة يمكن أن ينطوي على احداث اختلال للتوازن الثقافي، وغالباً ما يُنظر إلى محاولات الآخرين لتغيير هذه الممارسة أو القضاء عليها على أنها تدخل غير مسؤول في ثقافة الشعب وأنها نوع من الإمبريالية الأخلاقية. لكن السؤال المهم في هذا السياق هو هل للمجتمع الحق في الحفاظ على التقليد، لمجرد أنه تقليد؟ متى يكون التقليد انتهاكا لحقوق الإنسان بحيث يبرر ممارسة ضغوط من الآخرين لوضع حد له؟ متى تكون الممارسة (أي العادة الثقافية) ضارة أو خطيرة بدرجة كافية بحيث يمكن وصفها بأنها انتهاك لحقوق الإنسان؟ وهل يقع ختان الذكور ضمن هذا الوصف السابق؟ كل هذه الأسئلة تتعلق بالجدل القائم بين تقرير المصير الثقافي وحقوق الإنسان. إن أحد الجوانب المهمة للغاية في تحديد ما إذا كان من الممكن اعتبار ممارسة عادة ما أو تقليد ثقافي ما ، يعد انتهاكًا لحقوق الإنسان هو مدى الإصابة

والضرر أو قتل الأبرياء الناجم عن تلك الممارسة[80].وفي الوقت نفسه، هناك اعتبار مهم هو مدى مشاركة الضحية بإرادته الحرة.

وفيما يتعلق بالجدل والمفاضلة بين الحق في الحفاظ على التقاليد مقابل الحق في السلامة الجسدية وحق الأطفال في الحماية من الألم غير الضروري، والمضاعفات التي تلحق بصحتهم، والتشويه الدائم لأجسادهم، بل واحتمال تعريضهم للموت. من الذي ستكون له الغلبة ؟ التقاليد العتيقة المتوارثة أم حق الطفل في الحماية من الألم والتشويةغير الضروري؟ وكيف سيتقرر ذلك، وعلى يد من؟

وهذا السؤال الأخير يثير مسألة ما إذا كان مفهوم حقوق الإنسان مفهوما غربيا، وهل هناك حقوق إنسان عالمية يمكن تطبيقها دون الحكم على القيمة الثقافية؟ وهنا يمكن، بشكل عام، أن نميز مرة أخرى بين اتجاهين. أولاً، النسبية الثقافية، التي يقال فيها أن هناك العديد من الثقافات المختلفة في العالم وأنه من المستحيل تطبيق نفس مجموعة القيم عليها[81]. ويوضح المفهوم الآخر أن المعيار العالمي ليس ممكنًا فحسب، بل ضروريًا أيضًا، بناءً على فكرة أن مفهوم حقوق الإنسان ليس مجرد أيديولوجية غربية، ولكن لأن حقوق الإنسان غير قابلة للتصرف، وأنها حق لجميع البشر، ولا يمكن إنكارها من قبل دولة أو حكومة. ولا يجوز للدول أن تحجب هذه الحقوق عن رعاياها أو تحرمهم منها، ومن واجب الحكومات تنفيذ هذه الحقوق ودعمها[82].

التدابير القانونية

إن المطالبة بالحظر القانوني لجميع أشكال ختان الذكور وكذلك تشويه الأعضاء التناسلية للإناث هي نقطة نقاش صعبة للغاية من الناحية القانونية . وذلك لأن عددًا من معارضي التدابير القانونية يرون أن مثل هذه التدابير لن تؤدي إلا إلى إجبار العرف

[80] من الأمثلة المتطرفة لذلك : حرق الأرامل في الهند، ودفن الأطفال الأحياء من الإناث ووأدهن في الجزيرة العربية، قبل ظهور الاسلام الذي منع هذا التقليد الثقافي

[81] Jack Donnelly, Cultural Relativism and Universal Human Rights, Human Rights Quarterly, Vol. 6, 1984, pp. 400-419

[82] Paragraph 1, UN Doc. A/Conf.157/23, 12 July 1993

على العمل سرًا، مما يزيد من المخاطر الصحية. ومشكلة القوانين واللوائح، لا سيما في حالة التقاليد المتجذرة في المجتمعات، هي أنه بدون آليات إنفاذ واضحة وبدون دعم التعليم والمعلومات ورفع الوعي، لا يمكن توقع آثار واضحة للقانون. والقوانين التي تحظر السلوك المتجذر في الثقافة لن تحظى بدعم واسع النطاق ولن تُحدث الكثير من التغيير[83]. إذا أردنا تحقيق إجراءات تشريعية فعالة، يجب استيفاء مجموعة من المتطلبات الأساسية. فمن ناحية، يجب أن يكون هناك دعم نشط ومتسق للتشريع، يليه التنفيذ الحكومي للقوانين. ومن ناحية أخرى، يجب أن تكون القوانين متزامنة مع أنشطة أخرى، مثل التعليم والإعلام.

وفي هذا السياق، من المثير للاهتمام أن نلاحظ أن اثنين من البلدان التي يتم فيها ختان الذكور حديثي الولادة بشكل روتيني غير ديني هما الولايات المتحدة وبريطانيا ، قد اعتمدتا قوانين صارمة ضد تشويه الأعضاء التناسلية للإناث. وينص كلا القانونين صراحة، وبنفس الصياغة تقريبًا، على أنه من أجل تحديد ما إذا كانت العملية ضرورية لصحة الشخص أم لا، لا يؤخذ أبدا في الاعتبار تأثير أي اعتقاد لدى الشخص الذي ستجرى عليه العملية أو لدى أي شخص آخر يرى أن العملية مطلوبة باعتبارها عرف أو طقوس من الطقوس[84].

وموقف المجتمعات الغربية المتمثل في معارضة تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، وعدم إدانة ختان الذكور (ربما لأنهم يخشون أن يتم اعتبارهم معاديين للسامية)، يوحي بمعايير مزدوجة للقبول[85] وينطوي على تمييز (عنصري) ضد الأولاد

---

[83] يدعو أوجيامين إلى اتباع نهج قانوني يدعم الإلغاء التدريجي لهذه الممارسة، من خلال الاعتراف الرسمي بها. وأن تتحول الاعتبارات القانونية من المنهج السلبي (الحظر) إلى المنهج الإيجابي (التنظيم) Tony B.E. Ogiamen, Legal Aspects of Female Circumcision, in: Female Circumcision. Strategies to bring about change. Proceedings of the International Seminar on Female Circumcision, AIDoS/SWDO, 13-16 June 1988, Mogadisho, 1988, pp. 57-69

[84] دخل قانون حظر ختان الإناث في بريطانيا ، ، حيز النفاذ في 16 يوليو 1985. وبالنسبة للولايات المتحدة، انظر القانون الفيدرالي لحظر تشويه الأعضاء التناسلية للإناث، الذي أقره مجلس النواب الأمريكي في يونيو 1995 ووقعه الرئيس كلينتون في 30 سبتمبر 1996، ، والذي تم تضمينه في قانون المبادرات الصحية للأقليات، H.R. 3864، 18 ، وتعديل قانون الولايات المتحدة، الفصل 7 من الباب 18 بإضافة قسم جديد حول تشويه الأعضاء التناسلية للإناث.

[85] ليس في الولايات المتحدة الأمريكية فقط ، ولكن أيضًا في هولندا على سبيل المثال ، حيث أصدرت الحكومة الهولندية في مارس 1993،بيانًا رسميًا يدين جميع أشكال تشويه الأعضاء التناسلية للإناث. في البداية، تم

المختونين (اليهودي والمسلم) بعدم محاولة حمايتهم من الألم الذي لا فائدة منه كما هو الحال مع الفتيات والفتيان غير المختونين.

نخلص مما سبق إلى إن ختان الذكور ،مثله مثل ختان الإناث ، يعد ممارسة تقليدية ضارة وينتهك حقوق الطفل لأنه يتم في كلتا الحالتين إزالة الأنسجة السليمة من الشخص دون موافقته . والمشكلة المتعلقة بانفاذ القوانين ، خاصة في حالة التصدي للممارسات المتجذرة في المجتمع، هي أنه في ظل غياب آليات إنفاذ واضحة ودون دعم التعليم والمعلومات، لا يمكن توقع أي آثار واضحة. والقوانين التي تحظر السلوك المتجذر في الثقافة لن تحظى بدعم واسع النطاق ولن تحدث الكثير من التغيير. ومع ذلك، يمكن للقوانين أنها تلعب دورًا داعمًا، إلى جانب المعلومات والتثقيف. ويجب أن تقترن هذه التدابير بالجهود الرامية إلى رفع مستوى الوعي.

التأكيد مرة أخرى في هذا البيان على أن ختان الإناث ممارسة تتعارض مع المواقف السائدة في هولندا بشأن مساواة المرأة ومكانتها في المجتمع. ويُنظر إليه هنا على أنه شكل من أشكال القمع، وبما أن السياسة الهولندية تهدف إلى مكافحة قمع المرأة، فإنها تعارض جميع أشكال ختان الإناث.

الفصل الخامس عشر

العناية بالأسنان[86]

برغم تقدم وسائل العلاج ، ما تزال المشكلات الخاصة بالأسنان تمثل تهديا دائما على صحة مريض الهيموفيليا طوال مراحل حياته وينبغي أن يدرك الآباء جيدا ضرورة العناية بالأسنان منذ الأيام الأولى لإصابة الطفل بالهيموفيليا . وان يبدأ تعليم الآباء والمرضى بأساليب العلاج الوقائي للأسنان في أسرع وقت ممكن حتى لا تكون هناك حاجة إلى علاجها علاجا مكثفا في مستقبل سنوات العمر .

ولكي يتمكن جراح الأسنان من علاج مريض الهيموفيليا بأمان يتعين عليه ان يتفهم جيدا كل ما يتعلق بالنواحي الفسيولوجية لوقف النزف وشذوذ هذه النواحي فيما يتعلق بالهيموفيليا . وبدلا من لجؤ الجراح لاستشارة طبيب متخصص في أمراض الدم، ينبغي له أن يصبح عضوا نشيطا في فريق علاج الهيموفيليا لأن هذه هي الطريقة الوحيدة التي يمكن من خلالها تبين مدى تقدم العلاج ، وحل أية مشكلة من خلال التشاور المشترك مع الفريق . والوقاية من الأمراض التي تصيب الأسنان تتطلب الاهتمام بالنظام الغذائي وصحة الفم والعلاج بالفلوريد ، وعلاج الأسنان المعوجة واستخدام مواد سد الشقوق[87] fissure sealants .

النصائح الخاصة بالنظام الغذائي

الوسيلة الوحيدة المؤكدة لتقليل الاصابة بتسوس الأسنان هي التوقف عن تناول الأطعمة التي تحتوي على كربوهيدرات قابلة للتخمر بين الوجبات . والنصائح الخاصة بالنظام الغذائي لا يمكن ان تتم في جلسة واحدة ، بل يجب ان تتم على أساس تحليل قائمة طعام ثلاثة أيام على الأقل من أيام الاسبوع . تتركز هذه النصائح حول تحديد مدى تكرار الاطعمة التي تحتوي على سكريات ونشويات في وجبات الطعام ،

---

[86] المصدر الرئيسي لهذا الفصل هو : Jones., Peter. Hemophilia Home therapy. 1981. Pp. 160-172.

[87] تسمى الأخاديد والحفر التي تصيب الأسنان بالشقوق. وغالبا ما يبدأ تسوس الأسنان في هذه الشقوق. والمواد المستخدمة لسد شقوق الأسنان عبارة عن طبقة واقية توضع على الشقوق الموجودة في الأسنان لمنع تسوسها .

واستبدالها بأطعمة أخرى (مثل الفول السوداني ورقائق البطاطس المقلية والخضروات والفواكه الطازجة) بالنسبة للأطعمة الخفيفة بين الوجبات . وبرغم صعوبة تغيير عادات الغذاء، خاصة وأن الأسر تخضع الآن لتأثير ضغوط الاعلانات المتكررة ، فان التوجيه المتكرر من قبل اخصائي صحة الأسنان ما يزال له تأثيره الفعال .

صحة الفم العامة

يجب التأكيد على أهمية السيطرة على انتشار الرواسب الجيرية plaque التي تترسب بين الأسنان منذ الصغر لان العادات الحسنة ، مثلها مثل السيئة ، يتم اعتيادها بسهولة في مراحل الحياة المبكرة . وينبغي تنظيف أسنان الطفل بفرشاة ناعمة بعد ظهورها مباشرة ، ويمكن القيام بذلك كجزء من اللهو أثناء الاستحمام. وفي البداية يتم استخدام الفرشاة والمياة فقط ، ثم اضافة المعجون في مرحلة لاحقة . ويحتاج معظم الأطفال إلى مساعدتهم في استعمال الفرشاة إلى أان يبلغوا الرابعة أو الخامسة من عمرهم . والطريقة المثلى لتنظيف الاسنان هي تحريك الفرشاة بقوة بدءا من اللثة حتى أطراف الاسنان، ولا يستخدم المسح الجانبي إلا عند تنظيف الضروس الطاحنة والاسنان السابقة لها مباشرة . وبوجه عام يجب اتباع أية وسيلة من شانها ان تقلل تكون الرواسب الجيرية إلى أن ينمي الطفل مهاراته اليدوية . ولا يشكل نزيف اللثة بعد استعمال الفرشاة خطرا كبيرا لمرضى الهيموفيليا ، برغم انه قد يمثل مشكلة للمرضى المصابين بمرض فونفيلبرانت. وكلما كانت اللثة تتمتع بصحة جيدة قل تعرضها للنزف . ومن الصعب التنبؤ بنزيف اللثة أثناء ظهور الأسنان التالية للاسنان المتساقطة ، غير أن ذلك نادرا ما يمثل أية متاعب. وإذا كان تساقط الأسنان اللبنية بطيئا ، فان تحبب الانسجة الشديد excessive granulation (أي ظهور حبيبات صغيرة على انسجة اللثة) قد يظهر على سطح الأسنان. وقد يستلزم الأمر خلع السن المصاب مع تأمين عملية الخلع بالعلاج بمشتقات الدم المناسبة والأدوية التي تساعد على التجلط antifibrionlytic .

ونظرا لأن الأطفال نادرا ما يصابون بتجير الاسنان dental calculus ، فمن النادر ان يحتاج الأمر إلى تقشير الاسنان أو ازالة الجير scaling . وفي الوقت نفسه يجب الحذر عند صقل الأسنان بحيث يعتاد الطفل الاحساس بالملمس الناعم عتد خلو الأسنان من طبقة الجير. وينبغي إجراء عملية التقشير والصقل كل ستة أشهر إذا لزم

الأمر. وقد تنطوي هذه العملية على مشكلات بالنسبة للبالغين ولكن يمكن إجرائها بسهولة ودون ان يسفر ذلك عن أية جروح إما يدويا او باستخدام الموجات فوق الصوتية مع الحقن بالعنصر المناسب قبل الشروع فيها كاجراء احتياطي .

العلاج بالفلوريد

يعمل تناول الفلوريد أثناء فترة تكون الاسنان dental calcificarion (التي تبدأ من الميلاد وحتى سن الثانية عشرة) بمعدل 5. إلي 1مجم يوميا على تقليل تسوس الاسنان بنسبة 4- 60 بالمائة[88]. وهذه النتيجة تتحقق تلقائيا وبسهولة إذا تم تزويد مياه الشرب طبيعيا أو اصطناعيا بالفلوريد بنسبة واحد إلى مليون . وبالنسبة للمرضى الأكبر سنا الذين لا يحصلون على النسبة المطلوبة من الفلوريد بانتظام فان العلاج الموضعي بمحاليل الفلوريد يعمل على تقليل الاصابة بالتسوس بنسبة 30 % .

العلاجات الخاصة بتقويم الأسنان

يعمل تقويم انطباق اعوجاج الاسنان على تقليل الاصابة بالتسوس وأمراض الأسنان الأخرى . ويجب ملاحظة تطور عملية انطباق الاسنان بعناية من أجل تقليل مشكلات تزاحم الاسنان crowding خاصة في منطقة الضرس الثالث أو ضرس العقل . وينبغي تقييم كل حالة على حدة وألا تتم عملية الخلع إلا إذا قرر أخصائي أمراض الدم وطبيب الأسنان امكانية القيام بذلك . وقد يحتاج الأمر إلى تحريك الأسنان إما باستخدام أداة تحريك أو تثبيت ، ويجب الحذر عند استخدام هذه الأدوات لتجنب إلحاق ضرر بالانسجة الرقيقية .

العلاج التعويضي

أصبح من الممكن بفضل العلاج التعويضي وكذا العلاج المنزلي، علاج أسنان مرضى الهيموفيليا بسهولة كأي مريض عادي . ويقوم النظام المتبع في مركز نيوكاسل بالمملكة المتحدة عند علاج العمليات الكبيرة الخاصة بالاسنان على حقن المريض

---

[88]المصدر : Murray JJM and Rugg-Gunn A. A review of effectiveness of community fluoridation schemes throughout the world. Caries Research 1980; in press

بالعنصر التعويضي قبل إجراء العملية والمضادات الحيوية إذا لزم الأمر . ويلخص جدولا 16 – 1 ، 16 – 2 عملية العلاج الشامل الذي يتم تحت رعاية الطبيب المسئول بمركز الهيموفيليا . وينصح المريض دائما بالإتصال بطبيبه المعالج في حالة الضرورة . وعند اتباع كل التعليمات الواردة في هذا النظام يستطيع الجراح ممارسة عمله بأمان تام .

جدول 15 – 1

احتياطات وقف النزف في عمليات الأسنان الكبرى

خلع الاسنان :
بلغ العاملون بالمركز بنوع العملية وموعدها .
يقوم العاملون بالمركز بتحليل وجود أجسام مضادة من عدمه وتحليل الهيموجلوبين وعد الصفائح وحالة الـ HBsAg .
تحليل البول في اليوم المقرر للخلع (لاكتشاف دماء في البول) .
يتم حقن المريض وريديا بالعنصر التعويضي والجرعة الأولى من المواد المضادة لمنع التجلط anti fibrinolytic قبل عملية الخلع بساعة واحدة .
يوضع المريض تحت الملاحظة لمدة ساعتين بعد عملية الخلع . ويغادر المستشفى إلى المنزل بشرط خلو القطن الماص من الدم أو الجلطات الصغيرة مع التوصية بالعلاج بالمضادات الحيوية لمدة عشرة أيام .
عمليات أخرى:
يبلغ العاملون بالمركز بموعد العملية ونوعها .
يتحقق العاملون من وجود أجسام مضادة . وإذا كانت نتيجة الفحص سلبية يتم : 1- حقن المريض الخاضع للعلاج المنزلي بجرعة مناسبة من الفاكتور قبل ساعة واحدة من اجراء العملية . 2- يتوجه المريض غير الخاضع للعلاج المنزلي للمركز لحقنة بالفاكتور قبل اجراء العملية بساعة واحدة .
يعود المريض للمنزل مع التوصية بعلاجه بالمضادات الحيوية لمدة خمسة أيام .

جدول 15 - 2

تعليمات مركز الهيموفيليا للمرضى "بعد الخلع"

اليوم الأول للخلع :

- عدم غسل الفم .
- عدم تناول سوائل ساخنة أو مشروبات روحية .
- عدم استخدام الفم في المضغ لمدة ثلاث ساعات . يمكن تناول وجبة لينة بعد ثلاث ساعات مع الحذر .
- المواظبة على تناول السيكلوكابرون cyklokapron لمدة عشرة أيام أو كما يقرر الطبيب .
- يحظر تناول أية مسكنات تحتوى على الاسبرين ومشتقاته.
- يتم فحص مكان الحقن للتأكد من عدم وجود أي ورم وخلو القطن الماص من أي تجلط .

اليوم التالي للعملية :

يمكن غسل الفم برفق باستخدام محلول ملحي (وذلك باضافة ملء معلقة من الملح على نصف كوب من الماء الدافئ) .

العمليات التي قد تؤدي إلى النزف

ثمة أنواع معينة من عمليات تقويم الاسنان تؤدي إلى نزيف شديد لمرضى الهيموفيليا غير الخاضعين للعلاج التعويضي . ويمكن تجنب هذا النزف في حالات كثيرة وبعضها الآخر لايمكن الفرار منه ، ولكن ينبغي دائما بذل أقصى جهد لتقليل آثارها . ومن اشهر هذه العمليات :

حشو الفجوات cutting of cavities التي تمتد إلى حافة اللثة أو تحتها ، ويعد استخدام أدوات تثبيت القالب والأدوات اليدوية أو المثقاب عند إجراء هذه العملية اسلوبا مناسبا . 2- تركيب القوالب والخوابير matrices and wedges في الفجوات العميقة التي قد تؤذي اللثة ، وفي هذه الحالة يجب اتخاذ الاحتياطات اللازمة عند التعامل مع الأنسجة الرقيقة . 3- يجب التعامل مع الأنسجة برفق واستخدام مواد قابضة لأنسجة الجسم لوقف النزف مع استعمال الخيوط الضامة عند تضميد جروح اللثة .

التحكم في الآلام

يتعين على جراح الأسنان ، بالتشاور مع المريض ، أن يقرر ما إذا كان سيلجأ إلى التخدير الموضعي أو أية وسيلة أخرى عند إجراء أية عملية. إذ يفضل المريض أحيانا اجراء أية عملية أسنان بدون مخدر لأسباب شخصية منها على سبيل المثال الخوف من الحقن في الفم . ووجود أجسام مضادة لعنصري 8 أو 9 بالجسم يمنع اللجوء إلى التخدير الموضعي . كما أن الحقن في الغشاء المخاطي المبطن للوجنة وفي أنسجة الشفة قد يؤدي إلى نزيف . ولذا يجب أن يكون جراح الأسنان على دراية كاملة بجميع الوسائل الأخرى لتخفيف الآلام . ومن البدهي ان بداية الاحساس بالالم يختلف من شخص لآخر . والأسنان المؤقتة تكون أقل حساسية بدرجة كبيرة للألم من الأسنان الدائمة. ويتدرج احساس الكبار بالألم من الاحساس بالانزعاج المتوسط إلى الألم الشديد عند علاج أسنانهم بالأدوات اللازمة لذلك . ويستطيع جراح الأسنان الماهر من خلال إدراكه لهذه المعلومات ان يعالج عدد كبير من الصغار والكبار دون اللجوء إلى التخدير الموضعي . ومع ذلك فان الاستعداد النفسي لهؤلاء المرضى أمر مهم للغاية . ويمكن التخلص من الألم تماما بالحقن وريديا بدواء مسكن كالفاليوم . حيث ان الحقن بجرعة قدرها 10 مجم ستحول دون اللجؤ إلى التخدير تماما . وفي حالات كثيرة يمكن عدم اللجوء إلى التخدير الموضعي من خلال مجرد تعديل بعض الوسائل الفنية التقليدية المستخدمة . وبالنسبة للكبار ، يمكن معالجة تجاويف جروح الدرجة الخامسة class V abrasion cavities باستخدام الملاط الزجاجي (وهو مادة لدائنية تستخدم في حشو الأسنان) ، وفي كثير من عمليات شق الزوايا class IV of incisal angles في الأطفال والكبار يمكن استخدام اسلوب الحفر الحامضي لحبس الراتنجات (وهي مادة صمغية) اللازمة لطلاء المينا .

وعندما يستدعي الأمر اللجوء إلى التخدير ، يمكن اتباع عدد من الوسائل الأخرى لتخفيف الألم : 1- عن طريق الحقن خلال الشفاة أو الوجنة في المناطق المناسبة للتخدير ، ويجب الحقن ببطء والضغط على موضع الحقن لمدة ثلاث أو أربع دقائق . 2- عن طريق الحقن داخل الحليمات Intrapapillary injections[89] بـ 0.5 ملجم بنسبة 2% من اللجنوسين lignocaine مع الادرينالين . وتكون انسجة اللثة ، الملتصقة بشدة بما تحتها من عظام ، أقل ميلا للنزيف الشديد مقارنة بالمناطق الأخرى . 3- باستخدام مزيج من اكسيد النيتروز nitrous oxide والاكسجين (Entonox) بنسب 50:50 ، يتم استنشاقة من خلال الأنف . يكون استنشاق الانتونوكس متناسب مع درجة الإحساس بالألم ومدى تعاون المريض . 4- باستخدام التخدير العام . يتم اللجوء إلى هذه الوسيلة في حالة التعامل مع المرضى المضطربين أو غير الطبيعيين . مع الوضع في الاعتبار ان استخدام الانبوب الرغامي endotracheal tube ينطوي على مخاطر مهما كانت مهارة وكفاءة الطبيب ، ولكن ادخال الانبوب يكون ضروريا في العمليات التي تستغرق وقتا طويلا حينما يستلزم الأمر حماية البلعوم.

جراحة الأسنان

تغير أسلوب الاجراءات الجراحية تغيرا كبيرا مع اللجوء إلى الحقن الذاتي والعلاج بالمواد المضادة لتحلل الليفين antifibrinolytic التي ثبتت فعاليته في علاج الهيوفيليا ، بالاضافة إلى سرعة اكتشاف الأجسام المضادة . وعملية خلع الأسنان المريضة التي تستلزم احتياطات خاصة ، مثل خلع السن الأول السابق للضروس الطاحنة أو الضروس الطاحنة الأولى و/أو الثانية، قد تمنع المشكلات والمصاعب التي قد تنطوي عليها عملية الخلع في وقت لاحق وعدم تعريض اللثة لنزف متكرر بسبب عدم تموضع الاسنان في مكانها الصحيح في الفم .

ويكون مدى الضرر أقل كثيرا بالنسبة للأطفال . تظهر الأسنان اللبنية عند معظم الأطفال دونما حاجة إلى تدخل من جراح الفم . وعندما تستخدم الأم المثقفة الفلوريد أثناء الحمل أو حينما يحصل الطفل على نسبة مناسبة من الفلوريد إما عن طريق شرب

[89] يمكن استخدام الحقن داخل الحليمات للحصول على تخدير موضعي والسيطرة على النزف أثناء جراحة اللثة. بالإضافة إلى ذلك، يمكن استخدامها كوسيلة لتخدير الحنك .

المياه العادية أو وصفة طبية ، يقل عدد الأسنان اللبنية المصابة بالنخر والخراج والألم . وحينما تزيد حدة ظهور هذه المشكلات ينصح بضرورة خلع جميع الأسنان المصابة في وقت واحد مما يوفر العلاج بالعنصر وتكرار التخدير .

وسائل اقتلاع الأسنان

يتطلب اقتلاع أسنان مريض بالهيموفيليا بنجاح ودون مضاعفات الكثير من الوقت والجهد والدقة البالغة . وبرغم ان أساليب الاقتلاع هي نفس الأساليب المتبعة لغير المصابين بالهيوفيليا ، إلا ان التعامل مع هؤلاء المرضى يستلزم رجوع طبيب الأسنان إلى كتاب مرجعي يشرح الطرق المختلفة لخلع الأسنان . كانت هذه العملية تجرى لمعظم لمرضى تحت التخدير العام ، ولكن مع تقدم أساليب العلاج يتم حاليا استخدام التسلل infiltration وتخدير عصب الأسنان . وعندما يستدعي الأمر اللجوء إلى التخدير العام يجب استخدام انبوب فمي oral tube لأن استخدام الانبوب الانفي قد يؤدي إلى نزيف .

وأثناء عملية الخلع ، لا يجب اتباع أسلوب الخلع السريع الفجائي لانه يؤدي إلى تمزيق الأغشية المخاطية . وان نتذكر دائما ضرورة عدم إعطاء أدوية ما قبل التخدير وكذلك المضادات الحيوية قبل العملية وبعدها عن طريق الحقن في العضل ، بل يجب اعطاء جميع الأدوية عن طريق الوريد أو الفم . وما يزال البنسلين ومشتقاته هو الدواء المختار لعلاج عدوى الفم ، ويجب اعطاؤه قبل العملية لانه يندمج مع الجلطات الدموية ويساعد على منع النزيف والعدوى الثانوية . وينبغي مراعاة الدقة الفائقة عند وضع الدعامات والضمادات والادوات الاخرى التي قد تؤدي إلى تمزيق الانسجة أو خدشها . وينبغي التصرف بحذر شديد عند اقتلاع الاسنان لضمان عدم تمزق اللثة أو الضغط عليها بكلاب الجراح (الجفت) . واحداث جرح أو شق حول فلق اللثة قبل اقتلاع السن قد يقلل من حدة التمزيق ومن ثم تنخفض فرصة الإصابة بنزيف بعد العملية .

ولايستدعي الأمر تخييط suturing التجويف الناتج عن اقتلاع السن إلا في حالة حدوث تمزق . وينصح بالتخييط القابل للامتصاص لتحاشي استخدام المزيد من العلاج التعويضي عند نزع الخيوط .

وعند الإصابة بناسور في الفم oroantral fistula يجب تأجيل إغلاق الجرح إلى ان يتم التأكد من انه لن يشفى تلقائيا لأن الانسجة قد تتعرض للتمزق الشديد أثناء الجراحة . والحشو الفمي غير فعال لأن التمزق الناجم عنه قد يؤدي إلى نزيف بطئ خفي مع حدوث ورم وانهيار للحشو . وعند تكسر أطراف الجذور أثناء الاقتلاع ، وهي عملية تحدث لأمهر الجراحين ، فانه ينصح بتركها مكانها . ويفضل استخدام تقنية الجراحة الجرابية Marsupialization surgical technique[90] كلما كان ذلك ممكنا بخياطة أطراف الحشو والاكياس معا لان ذلك يقلل التمزق . ولا ينبغي أبدا خلع الضرس الثالث السليم العلوي أو السفلي إلا في حالة الضرورة القصوى ،. كما ان اقتلاع الضرس العلوي الثالث قد يؤدي إلى حدوث تمزق ونزيف متكرر بعد اقتلاعه.

علاج الأسنان مع وجود أجسام مضادة لعنصر 8

يمكن بصفة عامة علاج مرضى الهيموفيليا ممن لديهم نسبة منخفضة من الاجسام المضادة بنفس الأسلوب العلاجي المتبع في علاج المرضى الذين لايعانون من وجود اجسام مضادة للعنصر. وفي كل الاحوال يجب علاج كل مريض على أساس ظروفه الخاصة ، مع التشاور بين طبيب الأسنان والعاملين بالمركز القائمين على علاج الخطر الذي ينطوي عليه اجراء العملية المقررة . ويجب معالجة المرضى الذين لديهم نسبة مرتفعة من الاجسام المضادة بجرعات العلاج الوقائي كلما أمكن . وعندما يتحتم إجراء عملية جراحية قد تؤدي لنزيف ، يجب اتخاذ التدابير اللازمة لادخال المريض المستشفى ، ويفضل أن يتم ذلك عندما تكون الاجسام المضادة منخفضة. وينبغي أيضا علاج أية أمراض معدية قبل إجراء الجراحة كلما أمكن ذلك .

الاصابات الرضية أو الناجمة عن جروح

يجب وضع مرضى الهيموفيليا الذين يتعرضون لاصابات بالوجه تحت الملاحظة بالمستشفى . وأفضل علاج لكسور الفك السفلي هو تغطيتها بجبائر تثبت في

---

[90] الجرابيات Marsupializationهي تقنية جراحية يتم فيها قطع شق في خراج أو كيس وخياطة حواف الشق لتشكيل سطح مستمر من السطح الخارجي إلى السطح الداخلي للكيس أو الخراج. وبخياطته بهذه الطريقة، يظل الموقع مفتوحًا ويمكن تصريفه بحرية. تُستخدم هذه التقنية لعلاج الكيس أو الخراج عندما لا يكون التصريف مرة واحدة فعالاً ولن يكون من المرغوب فيه إزالة الانسجة المحيطة بالكامل .

اللثة، لان استخدام الثقوب المعدنية يؤدي إلى إثارة اللثة وحدوث نزيف. ولاتستخدم الأسلاك المحيطية circumferential wires[91] إلا في حالة الضرورة القصوى، كما يجب تحاشي استخدام الاسلاك الجانبية في الفك السفلي او العلوي كلما أمكن . وقد يكون تثبيت كسور الثلث الأوسط من الفك أكثر صعوبة . وقد يؤدي استخدام أسلاك في عظم الوجنة الأمامي أو حول هذا العظم إلى تمزق شديد في الانسجة عند تحريك الأسلاك أو رفعها.

وفي كل هذه الحالات ينبغي التأكيد على أن جراح الأسنان لا يسعى إلى الكمال وانما أداء الجزء المصاب لوظيفته . وتتضح أهمية ذلك في حالة كسور وضعف عظام الوجنة المركبة zygomatico-malar complex حيث يؤدي أي انتفاخ أو ورم إلى نزيف مركزي ارتجاعي وما يتبع ذلك من ضرورة إزالة الضغط . وبصفة عامة لايجب تخفيف هذا الضغط إلا في حالة ملاحظة شذوذ في أداء الجزء المصاب لوظيفته وليس كإجراء لتخفيف الألم .

النزيف الأولي : ينبغي العمل على ايقاف أي نزيف بعد عملية الخلع قبل أن يغادر المريض غرفة العمليات . ويجب إعادة فحص الحشو بعد ست ساعات وإزالة أية جلطات تتكون ، وينظف الفم بمحلول غسيل حتى يمكن التحقق من ثبات الحشو ويعالج نزيف ما بعد العملية بالشاش المبلل بمادة قابضة ، ويطلب من المريض العض عليه لمدة نصف ساعة على الأقل . ومع ذلك قد يحتاج الأمر حينما يكون مستوى العنصر مناسبا ، إلى إعادة خياطة الجرح باستخدام التسلل الموضعي على حافة الحشو .

وفي الحالات النادرة التي يحدث فيها نزيف ثانوي قد يحتاج الأمر إلى إعادة عملية الخلع من جديد ، مع الوضع في الاعتبار ان ذلك يساتلزم قدرا كبيرا من العلاج بالمواد المضادة لتحلل الليفين ، واحتمال تغيير العلاج بالمضادات الحيوية. وبمجرد ازالة إحدى الجلطات المتكونة لا ينبغي إعادة الحشو إلا إذا كان هناك تجويف واضح ينزف. وقد يكون العلاج بالتبريد مفيدا في الحالات التي تسفر عن نزف متكرر بعد العملية .

---

[91] طريقة لتثبيت الفك بعد كسر الفك السفلي. يتم تمرير سلك من الفولاذ المقاوم للصدأ حول الحد السفلي للفك السفلي من داخل الفم، مع خروج الأطراف إلى تجويف الفم؛ ثم يتم ربط الأطراف فوق جبيرة أو طقم أسنان موجود .

الفصل السادس عشر

أمراض النساء والولادة

لاينبغي تسهيل تقديم الاستشارات الوراثية للمرضى الخاضعين للعلاج المنزلي وأسرهم فقط ، بل يجب أيضا تشجيعهم أيضا على الإستفادة من الخدمات الخاصة بالتعرف على حاملات المرض والفحوصات التي تتم قبل الولادة . كان من أحد أهداف الدراسة الاستطلاعية التي أجراها مركز تيوكاسل للهيموفيليا (Lewis and Jones, 1977) اكتشاف مدى معرفة المرضى لطبيعة العمليات الوراثية وأسلوب ممارستهم لتنظيم الأسرة. وكان من بين المائتي مريض الذين يعانون من نقص العنصر بدرجاته المختلفة الذين تم سؤالهم ، مائة وأحد عشر من الآباء لديهم أطفال مصابون ، واثنان وثمانون مريضا تسمح أعمارهم بالاجابة على الأسئلة بأنفسهم .

كان 35 % فقط من الـ 166 حالة زواج التي ضمتها العينة يتفهمون نظام الوراثة في الهيموفيليا سواء الأم أو الأب قبل الزواج . كانت نسبة غير المتزوجين الذين يتفهمون هذا النظام أكثر ارتفاعا ، إذ كان 17 مريضا من بين 26 (أي 65 %) على دراية فعلية بنظام الوراثة في الهيموفيليا . وكانت مصادر معلوماتهم مستقاة مما يلي : (1) عن طريق تاريخ أسرتهم المرضي (53 %) . (2) أحد المتخصصين بالمستشفى (44 %) .(3) من طبيب الأسرة (16 %). (4) من الكتب المرجعية بالمكتبة (15 %). (5) من جمعية الهيموفيليا (3 %) . (6) من مصادر أخرى (7 %).

وكانت معرفة الأسر المصابة بدرجة حادة من المرض تفوق نسبة الأسر الأخرى المصابة بدرجة متوسطة ، وحتى في هذه الفئة الأخيرة كان أقل من 50 % من المتزوجين من أفرادها يتفهمون طبيعة النظام الوراثي لمرضهم . وكان 33 من بين الـ 79 (أي 42 %) من مرضى الهيموفيليا المتزوجين ، و 13 من الـ 15 من غير المتزوجين (أي 87 %) لديهم معلومات حقيقية عن ذلك .

وكـان السـؤال الواضـح ، والأصـعب لمـن لـديهم أطفـال ، هـو كيـف أثـرت هـذه المعلومات القليلة جدا على قراراتهم الخاصة بتكوين أسرة . وعلى غير المتوقع ، قرر 41 % ممن لم تكن لـديهم درايـة بنظـام الوراثـة وقت زواجهم ان معرفتهم بطبيعة هذا النظام الوراثي الخاص بالهيموفيليا كانت ستؤثر على قرارهم بأن ينجبوا أطفال . ولكن بالنسبة لأولئك الذين كانت لـديهم معرفـة مسبقة ، انخفضت هذه النسبة إلـى 26 % . ويبدو أن معرفة النظام الوراثي لم تؤثر على اتخاذ قرار الزواج ، إذ ان ثلاثة مرضى فقط من بين 58 على دراية بالنظام الوراثي اعترفوا برفض فكرة الزواج بسبب احتمال توريث مرضهم.

وتؤكد هذه النتائج على الحاجة إلى تـوفر متخصصـين مـاهرين يسترشد بـآرائهم في أمور الوراثة . وقد حصل 86 مريضا على الاستشارات المطلوبة فـي نهايـة عمليـة المسح ، وقرر 74 منهم (78 %) ان هذه الاستشـارات كانـت مفيدة . وسـواء أكـان مـن المستحيل التنبؤ بـان اتاحة هذه الاستشـارات سيؤثر بـالفعل علـى انتشـار هـذه الأمـراض النادرة أم لا ، فان هذا أقل أهمية مـن ضـمان حصـول الأسـر المصـابة بـالهيموفيليا علـى الحقائق التي تستند إليها أحكامها .

التسهيلات الخاصة بأمراض النساء والولادة المتاحة لهذه الأسر

الحيض (الطمث) :الحيض هو المثال الوحيد في الانسان الذي يـؤدي إلـى نزيـف فسيولوجي وربما ترجع حقيقة ندرة الاصابة بسرعة النزف لـدى النسـاء إلـى الانتخـاب الطبيعـي. وتشـكو كثيـرات مـن حـاملات الهيموفيليـا A أو B اللائـي تقـل نسـبة العنصـر لـديهن عـن المعـدل الطبيعـي مـن زيـادة الطمـث. وبـرغم ان عـدم التخثـر (عـدم توقـف النزف) قد يكون السبب الرئيس للشكوى ، قد تكون هناك أسباب أخرى مما يستلزم عدم إغفـال الفحوصـات الأخـرى التـي يجـب إجراؤهـا بمـا فيهـا فحوصـات كحـت الـرحم curettage .كذلك يؤدي عدم التوازن الهرموني إلى تكاثر أنسجة الخلايا الكيسية لعنـق الرحم إلى النزيف لفترة أطول ، وقد يحدث ذلك علـى وجـه الخصـوص فـي قمتـي فتـرة الحياة المنتجة تناسليا، وهي الحالة التي يؤدي كحـت الـرحم إلـى اضـعاف قوتهـا ، مؤقتـا علـى الأقل .

علاج فرط الطمث : يرتبط استخدام موانع الحمل عن طريق الفم ، خاصة بجرعات منخفضة ، بفترات الحيض القصيرة لدى النساء الأصحاء من حيث النزف ، وتوظف هذه الملاحظة في علاج من تعانين من أمراض خاصة بتجلط الدم. وترتبط كمية النزيف فيما يبدو بهبوط مستوى هرمون الايستروجين oestrogen. ويعمل الحقن بالبروجيستوجين progestogens على وقف الطمث amenorrhoea ، ويمكن أن يكون ذلك مفيدا كإجراء مؤقت ، ولكن لا ينصح باستخدامه لفترة طويلة . وتوجد مجموعة من الأدوية التي تحد من نشاط الهرمونات الجنسية الأنثوية ومن ثم تخفض نسبة النزيف الناجم عن الطمث .

وحينما تفشل كل هذه الوسائل العلاجية ، قد يستدعي الأمر إجراء عملية استئصال للرحم ، ولكن لا يجب اجراء هذه العملية للفتيات الصغيرات دون فحصهن فحصا شاملا لمعرفة نسبة النزف لديهن . ويوصى باستئصال الرحم في حالة وجود ورم ليفي غير خبيث بجوار الرحم، وكذلك عندما يصاحب فرط الطمث رغبة في إجراء عملية تعقيم .

منع الحمل : تناول جرعة منخفضة من أدوية منع الحمل يكون مفيدا للمرض اللائي تعانين من امراض تجلط الدم لارتباط تعاطي هذه الأدوية بانخفاض الطمث . ويستخدم عقار البروجيستوجين progestogen-only pill[92] لعلاج المرضى اللائي ترغبن في زيادة افراز اللبن ، ولكنه يؤدي إلى خفض الطمث . وهذا الدواء في ذاته لا يغير بدرجة كبيرة مستويات فاعلية عناصر التجلط ، ولا توجد أية معلومات حول مدى فاعليته في علاج المرضى المصابات بحالات شبيهة بالهيموفيليا.

التعقيم : خضعت 32 % (29 من اجمالي 95 إمرأة) من النساء اللائي لديهم طفل مصاب بدرجة حادة من الهيموفيليا لعملية ربط بوقي tubal tie[93] وقت إجراء الدراسة التي أجراها مركز نيوكاسل سنة 1977 السابق الإشارة إليها . والتعقيم إجراء لايمكن

---

[92] أحد أدوية نوع منع الحمل الهرمونية يعمل بطريقة مشابهة للبروجستيرون. يمنع الحمل عن طريق إيقاف المبيضين لإطلاق البويضات كل شهر. وهو وسيلة فعالة بنسبة تزيد عن 99% إذا تم استخدامها بشكل صحيح طوال الوقت .

[93] هي عملية التعقيم الجراحي الذي يمنع انتقال البويضة إلى الرحم بشكل دائم عن طريق إغلاق قناتي فالوب .

التراجع فيه والتشاور الدقيق بين كل من الزوجين أمر ضروري لإجراء هذه العمليـة . ومن المهم التأكد من تفهمهما لما تنطوي عليـه هذه العمليـة والتأكيد بشكل خـاص علـى إنها تؤدي إلى عقم دائم لا رجعة فيه . وفي حالة تعقيم المرأة ينبغي أن يـدركا ان عمليـة ربـط الأبـواق لا تسبب قلـة الطمث . ومـن المهـم علـى وجـه الخصـوص مناقشـة نظـام الوراثة مع المرضى الذين يعانون من نقص العنصر أو مع زوجات مرضى الهيموفيليا . لأنـه عندما يكـون هنـاك نقص فـي عنصـر محـدد فمـن المنطقي تعقيم حاملـة العنصـر الوراثي الشـاذ حتـى يظـل الطـرف السليم محتفظـا بقدرتـه علـى انجـاب طفل طبيعـي إذا تزوج أو تزوجت من جديد . وإذا كان هناك أية مؤشرات علـى عدم استقرار الزواج ، فانـه يجب الـدقيق والتريث والتـروي فـي طلـب التعقيم . وقـد يكـون الاحسـاس بـالأسف لإجراء عملية التعقيم ناجما عن الرغبة بعد ذلك في انجاب طفل ، وهذا الاحتمـال الـذي ينطوي على الشعور بالأسى يجب ان يثـار أثنـاء التحـاور والتشـاور مـع الـزوجين حـول العملية ، خاصـة عندما يكون لديهما بالفعل طفل مصـاب بالهيموفيليـا أو أي مـرض آخـر قد يكون مميتا . إذ ان إجـراء عمليـة التعقيم دون تـرو قد يسفر بعد ذلـك عـن الاحسـاس بالأسـف والاستياء ، وينبغـي التشـاور مـرتين علـى الأقـل علـى أن يكـون هنـاك فاصـل زمنـي بينهمـا مـن أجـل إعـادة التفكيـر قبـل اتخـاذ القـرار النهـائي وتوقيـع التعهـد الخـاص بالموافقة .

التخلص من الحمل أو الإجهاض

أباح قانون الاجهاض البريطاني الصـادر فـي 1967 إجـراء عمليـة الـتخلص مـن الحمل في مستشفيات الخدمات الصحية الوطنية، أو في أية مستشفيات أخرى مرخصـة بـذلك مـن وزيـر الصـحة والضـمان الاجتمـاعي . ويجـب ان يتـوافر لـدى هـذه الجهـات المصرح لها بإجراء هذه العمليات تسهيلات مناسبة خاصة بالعلاج وتقديم الاستشـارات الطبية . ويجب أن يقوم طبيبان مسجلان بفحص المريضة وملء استمارة خاصـة بـذلك قبل إجراء العملية . ويجوز انهاء الحمل أستنادا إلى القـانون إذا شـهد طبيبـان مرخصـان وأقـرا بـأن مـن رأيهمـا المهنـي ، القـائم علـى الإخـلاص فـي أداء الواجـب ، إنـه فـي هـذه الحالـة بالـذات تنطبـق إحـدى الحقـائق التاليـة : (1) إن اسـتمرار الحمـل سـيؤدي إلـى تعريض حياة المرأة الحامل إلى خطر أكبر من الخطر الذي ينطـوي عليـه الـتخلص مـن الجنـين .(2) إن اسـتمرار الحمـل سـيؤدي إلـى تعـريض المـرأة الحامـل لضـرر بـدني أو عقلي أكبر من الضرر الذي ينطوي عليه الـتخلص مـن الجنـين. (3) أن يـؤدي اسـتمرار

الحمل إلى تعريض الصحة الصحة أو البدنية لطفل (أو أطفال) الأسرة الآخرين الأحياء لخطر أكبر من الخطر الذي ينطوي عليه التخلص من الجنين. (4) أن يكون هناك احتمال كبير في أن المولود سيعاني من أمراض بدنية أو عقلية غير عادية تنطوي على إصابته بإعاقة خطيرة .

وفي الحالات العاجلة ، عندما يتعين إجراء العملية لانقاذ حياة المرأة أو للحيلولة دون إصابتها بضرر دائم خطير ، يكون الاجهاض قانونيا بتوقيع طبيب واحد . وقانون الاجهاض في المملكة المتحدة يمكن تفسيره تفسيرا واسعا ، حيث تتباين الاتجاهات بين الاتجاه الليبرالي إلى الاتجاه المحافظ التقييدي الذي يرى ان العملية لا يتم إجراؤها إلا عندما يكون هناك خطر يهدد حياة المريض . فالمراة التي تشعر بقلق بالغ إزاء الحمل في طفل غير مرغوب فيه يحق لها ، في رأي كثيريين، التخلص من الحمل طبقا للفقرة الثانية من القانون المشار إليه . كما يحق ذلك للنساء اللائي قد يحملن بطفل مريض بالهيموفيليا وذلك طبقا للفقرة الرابعة من نفس القانون ، ولكن هذا الحق لا ينطبق على الحمل في طفلة أنثى لأب مريض بالهيموفيليا طبقا لهذه الفقرة لأن هذه الطفلة الانثى لن تكون معاقة . ومع ذلك يوضع في الاعتبار المواقف التي قد ينتاب فيها الأم قلق نفسي إزاء احتمال حملها لطفلة حاملة للمرض والتي يحق للأم على أساسها التخلص من الجنين طبقا للفقرة الثانية .

اكتشاف حاملات المرض carriers dection

يتم توريث الهيموفيليا A و B بشكل ثابت بوصفهما مرضان متنحيان مرتبطان بالجنس (أو النوع) . وجميع مرضى الهيموفيليا يحتاجون في مرحلة من مراحل حياتهم إلى استشارة طبية خاصة بالوراثة. ومن إحدى وظائف مركز الهيموفيليا استدعاء أقارب المرضى من الاناث لفحصهن. وهذا الفحص لا يهدف إلى اكتشاف حاملة المرض فقط ، وانما أيضا معرفة ان مستويات نشاط عنصر التجلط ليست منخفضة بالدرجة التي تؤدي إلى مواجهة مشكلات وقف النزيف في حالة التعرض لحادث أو أجراء عملية جراحية . وجميع الحاملات للهيموفيليا A أو B هن بالتأكيد جميع بنات الأب المريض بالهيموفيليا ، والأمهات اللائي لديهن ابن مريض بالهيموفيليا ، وأسرة يشير تاريخها المرضي إلى وجود الهيموفيليا بها، وأمهات لديهن أكثر من ابن مريض

بالهيموفيليا . وحاملات الهيموفيليا A أو B افتراضا أو احتمالا هن أيضا أمهات يخلو تاريخ أسرهن السابق من المرض ولديهن طفل واحد مريض بالهيموفيليا ، وهن أيضا الأبناء الاناث لحاملات المرض بالفعل . وهذه المعلومات تكون معروفة تماما للطبيب المتخصص ، ولكن لا يفترض أبدا انها معروفة حتى لاكثر مرضى الهيموفيليا خبرة ، ذلك ان من أكثر الآراء الخاطئة شيوعا ان الأبناء الاصحاء غير المرضى بالهيموفيليا يمكن ان ينقلوا المرض لأبنائهم .

وقد تطورت أساليب اكتشاف حاملات المرض ولن نتعرض هنا لهذه الاساليب ونحيل القارئ إلى النشرة الصادرة عن منظمة الصحة العالمية عام 1977 بعنوان Methods for detection of haemophilia carriers: a Memorandum للاطلاع على المزيد من المعلومات والتوصيات الخاصة بهذا الأمر[94] . وفي الوقت نفسه يجب ألا يغيب عنا انه حتى مع استخدام أحدث الوسائل المتقدمة فانه من المستحيل حتى الان الجزم بان أية أمرأة ليست حاملة للمرض .

[94] https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2366710/

الفصل السابع عشر

أهمية النواحي النفسية

تعد التقنيات والأساليب الفنية الحديثة للطب النفسي ذات قيمة بالغة في مساعدة مرضى الهيموفيليا وأسرهم. والأساليب المتاحة في هذا المجال تأخذ بعين الاعتبار كل من العلاج السلوكي وأهمية النواحي النفسية ، والعلاج النفسي يسهم اسهاما كبيرا في الرعاية الشاملة للمريض بمرض مزمن مثل الهيموفيليا . وينبغي ان يختلف تقدير الأساليب المتبعة في العلاج النفسي وفقا للعمر . ففي حالة طفل ما قبل الدراسة يتم التركيز على التطوير المركب لعملية التعلم التي تعد اساس الكثير من مهارات المستقبل، بدءا من القراءة إلى التواصل الاجتماعي المناسب ، والتي يمكن ان تتأثر عكسيا بسبب العلاج غير المناسب للمرض، ويستطيع الاخصائي النفسي تقدير هذه النواحي االممختلفة ومهارات الطفل الواضحة، ومن ثم اضافة معلومات أخرى مهمة للاختبار الاكلينيكي الاساسي الخاص بتطور نسبة الذكاء والادراك والحركة . وتتصل أحد النواحي المهمة الجديدة الخاصة بهذا الموضوع بعملية "السلوك التكيفي adaptive behaviour". وهو مجموعة من المهارات المفاهيمية والاجتماعية والعملية التي يتعلمها جميع الناس من أجل أداء وظائفهم في حياتهم اليومية . ويشمل ذلك : المهارات المفاهيمية الخاصة بمعرفة القراءة والكتابة والتوجيه الذاتي وإدراك معنى العدد والمال والوقت. والمهارات الاجتماعية مثل مهارات التعامل مع الآخرين، والمسؤولية الاجتماعية، واحترام الذات، والحذر ، وحل المشكلات الاجتماعية، واتباع القواعد، والالتزام بالقوانين، والقدرة على التصدي للظلم والايذاء والخداع . والمهارات العملية بما فيها انشطة الحياة اليومية (كالعناية الشخصية)، والمهارات المهنية، واستخدام المال، والسلامة، والرعاية الصحية، والسفر/التنقل، والأعمال الروتينية الأخرى....الخ.

وعند تقييم حالة الطفل في سن المدرسة يجب ملاحظة مدى التطور العقلي والتحصيل العلمي بالإضافة إلى المهارات الشخصية والاجتماعية ، وتوجد أدوات فعالة

لقياس كل هذه المهارات . وفي هذه الفئة العمرية يجب التركيز أيضا على الصورة الكاملة لبنية الطفل بقدر الإمكان. لان التعرف في وقت مبكر على نواحي القوة والضعف لديه يساعد كثيرا في تحديد علاجه على المدى البعيد خاصة حينما تؤثر نظرة الآخرين السلبية إلى مرضه بالهيموفيليا ، وتصرفاتهم تجاه هذا المرض على نموه البدني أو النفسي أو العاطفي. كما يمكن استغلال اظهار مهاراته وقدراته للوالدين أو للمدرسين وتوظيفها في تشجيعهم على اتخاذ موقف ايجابي منه في المستقبل ، وتجاهل القيود الحقيقية أو الوهمية التي يفرضها المرض.

وعند دخول الطفل مرحلة المراهقة تتزايد الحاجة إلى التوجيه المهني ، والتعرف على العلاقة بين اهتمامات الفرد وقدراته ، واحتياجاته ومهاراته . والعلاقة التي تقوم بين المدرسة ومركز الهيموفيليا يجب ان يتسع نطاقها ومجالها بحيث تشمل خدمات التوجيه المهني والحرفي واختيار الوظيفة الملائمة للمريض . ويجب التركيز على التشاور المبكر ومراقبة أنماط التغيير في تطور المهارات الاجتماعية . كما ان النمو الجنسي له أهمية خاصة فيما يتعلق بالأمراض الوراثية. فالهيموفيليا عندما تكون حادة ، تضيف عبئا آخر على الصدمات العادية التي يتعرض لها المراهق ، والمخاوف التي لا أساس لها من تأثير هذه الصدمات على العلاقات الجنسية وتوقعات الزواج ، وتكوين ورعاية أسرة تعبر عن حاجاته الخاصة . حيث تتزايد وتتضخم الشكوك العادية عن صورة الجسم خاصة عندما يكون هناك مرض مفصلي وضعف في العضلات . وكما ان الرقابة الأبوية تكون محل جدال عنيف في منزل أي مراهق، فإن الهيموفيليا ذاتها قد تصبح مرفوضة . ففي هذه المرحلة من مراحل الحياة على وجه الخصوص يصبح الأسلوب المتبع في معالجته لمرضه ، واتجاهات وتصرفات الآباء والمدرسين والعاملين الطبيين تجاه مرضه أكثر وضوحا له. وفي خلال سنوات قليلة يتعين على الطفل التغلب على أية مخاوف أو شعور بالغضب والاحباط والتعايش مع الهيموفيليا ، وعليه ان يفعل ذلك في الوقت الذي يتنافس فيه مع أقرانه في النشاطات العلمية والرياضية .

وتستمر الحاجة إلى الاستشارة المهنية حتى المراحل المبكرة من البلوغ ويمكن للأخصائي النفسي أن يساعد في تقييم الشخصية وتأسيس حياة مستقلة ومسئولة . وفي مرحلة النضج والبلوغ يتغير دور الاخصائي النفسي مرة أخرى . فتقدم وسائل العلاج يزيد من الفرص المتاحة أمام مرضى الهيموفيليا ، والطب النفسي يتكيف لكي يساعدهم

على اظهار امكاناتهم العقلية والبدنية عن طريق التدريب أو برامج اعادة التأهيل . كما تنطوي مرحلة البلوغ على ضرورة تقييم وضع الأسرة والاهتمام بالتغييرات الخاصة بالتوافق مع المجتمع والشخصية التي تصاحب التقدم في العمر .

العلاج السلوكي[95] بالاضافة أساليب التقييم النفسي التي يستخدمها الاخصائي النفسي، توجد وسائل فنية أحرى فعالة يمكن استخدامها في تغيير سلوك مريض الهيموفيليا . وهي تشمل تقديم المساعدة بوسائل متعددة ، بما في ذلك اكتساب المهارات العملية التي قد تساعد في حالة الهيموفيليا وهي : (1) **المساعدة الذاتية والمهارات** الاجتماعية التي تهدف إلى خلق نوع من أنواع الرعاية الذاتية . حيث يتم تحديد مهارات المريض الحالية تحديدا موضوعيا دقيقا، وتعرض عليه الاهداف الواقعية في اطار برنامج لتغيير السلوك . ويتم التأكيد على النواحي الجيدة والحفاظ على استمراريتها ، مع تقديم العلاج المناسب . وبرغم ان هذه البرامج تكون قابلة للتطبيق بالنسبة للوظائف الأساسية مثل تناول الطعام وارتداء الملابس والاعتناء بالهيئة العامة ، فانها تكون مناسبة ومهمة بصفة خاصة حينما تتعرض حياة المريض للإضطراب بسبب التزف وفترات المرض الطويلة أو حينما تدعو الحاجة إلى الاعتماد على رعاية الآخرين له . وفي حالة الهيموفيليا يمر المريض بهذه الفترات حينما يتعارض وجود الأجسام المضادة مع العلاج المعتاد لحالات النزف ، أو حينما يحتم إجراء عملية بالمفصل البقاء بالمستشفى لفترات طويلة، مما قد يؤدي إلى تضاؤل ردود االفعل المناسبة أو انتفائها بالنسبة لتطور السلوك الشاذ . والمهارات الأكثر تعقيدا ، بما فيها مهارات السلوك الجنسي وردود الفعل تجاه الجنس الآخر، يمكن تنميتها لدى البالغين الأكبر سنا من مرضى الهيموفيليا المصابين بدرجة حادة من المرض الذين قد يجدون صعوبة خاصة في التعامل مع الآخرين .

ويمكن استخدام العلاج السلوكي في مساعدة المرضى على التعود على وسائل جديدة لمواجهة الانعزال الاجتماعي . ويساعد التقييم الموضوعي المتسم بالود في

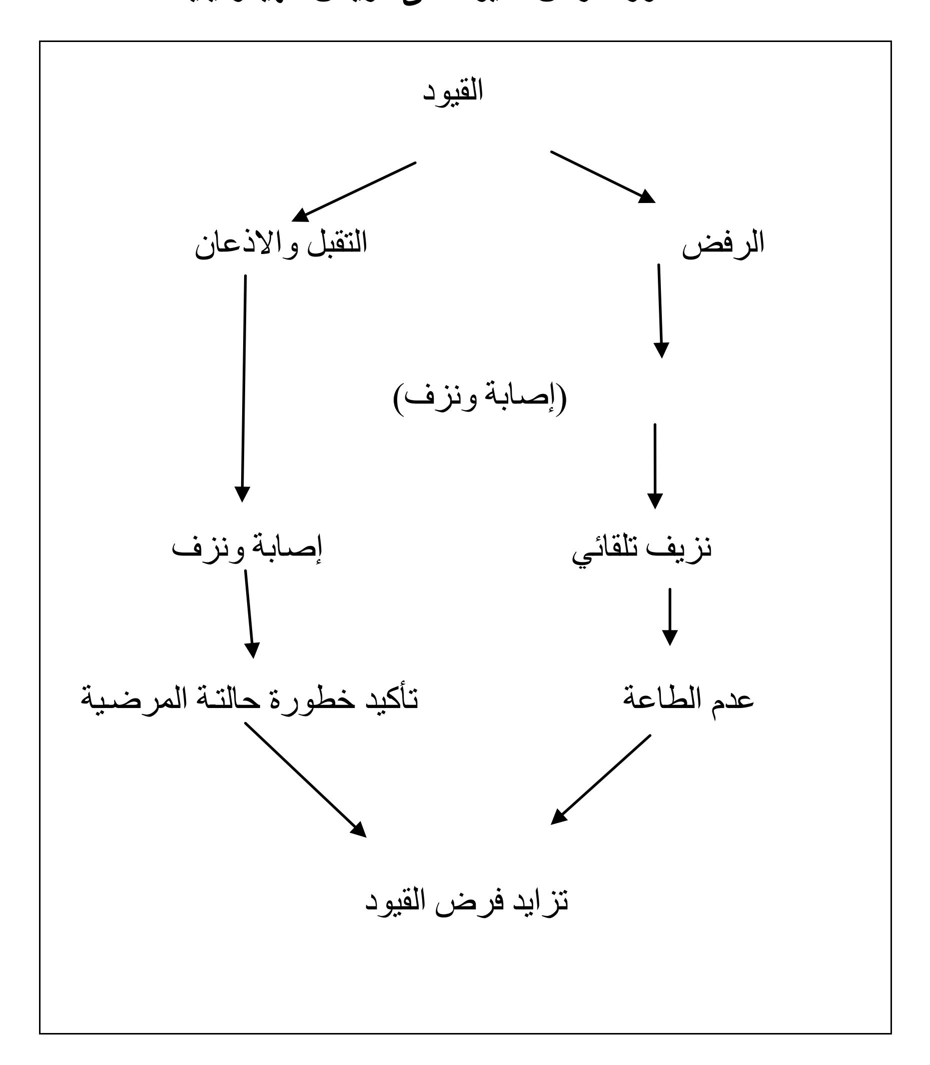
[95] يهدف هذا النوع من العلاج إلى تحديد السلوكيات التي يحتمل أن تكون مدمرة للذات أو غير صحية والمساعدة في تغييرها. وغالبًا ما يركز هذا العلاج على المشكلات الحالية وكيفية تغييرها.

عملية التكيف لشكل من أشكال السلوك الذي يناسب مجتمعا معينا . (2) **الاعتماد على الأدوية** . حيث يواجه بعض مرضى الهيموفيليا مشكلات تتعلق باستخدامهم غير الرشيد للأدوية المسكنة للألم . وربما تكون الوسائل المتبعة في علاج مدمني الكحول مناسبة لهذه الفئة . (3) **حالة الفوبيا أو الهلع المرضي** . هناك انطباع عام بأن مرضى الهيموفيليا ، كغيرهم من المرضى المصابين بأمراض مزمنة ، أكثر عرضة لخطر الهلع أو الخوف من المرض أكثر من الأشخاص العاديين . وربما يرجع ذلك إلى الافتقار إلى الخبرة الاجتماعية ، وقد يكون ذلك رد فعل طبيعي لعدم توافر العلاج الفعال ، وينبغي ان يدرك العاملون بمراكز علاج الهيموفيليا أسباب هذا الهلع الحقيقية والمتمثلة في الخوف من عدم توافر العلاج الفعال ومايترتب علي ذلك من نزف وما يصاحبه من ألم . (4) **حالة الاحباط** . اشار جونز في كتابه "العلاج المنزلي للهيموفيليا " إلى ان تاريخ حياة عدد كبير من مرضى الهيموفيليا يكشف عن أنماط مشوهة من القدرة على التحمل وافتقارهم غير المبرر للسيطرة الشخصية على حياتهم . وهذه الخصائص تسبق الإحساس بالأحباط، وهي حالة تستلزم تمتع العاملين بالمركز بمستوى مرتفع من الادراك لأن المريض قد يعمل على اخفائها . ويستطيع الاخصائي النفسي أن يساعد المريض في التغلب على الشعور بالإحباط من خلال تكوين أنماط جديدة لتقدير الذات وزيادة الوعي بقدرته على التحكم في ظروفه وبيئته . (5) **الزواج والمشكلات الجنسية** . غالبا مايؤثر النزيف المرتبط بالهيموفيليا والمرض المفصلي المزمن تأثيرا كبيرا على ممارسة المهام الجنسية، ويستطيع الاخصائي النفسي تقديم استشارات عامة ونصائح شخصية لمساعدة الزوجين في التغلب على المشكلات الخاصة بعلاقتهم الحميمة. (6) **العلاج العائلي .** يدرك الاخصائي النفسي دائما أهمية رؤية مريضه في علاقته بأسرته . وهذا الاسلوب يشجعه أيضا أعضاء الفريق الآخرين المعنيين بالرعاية الشاملة للهيموفيليا. واسهام الاخصائي النفسي في هذا المجال يكون مفيدا للغاية. **القيود** : يمكن أن يصبح للقيود غير المبررة المفروضة على نشاطات الطفل في مرحلة النمو تأثيرات ملحوظة بعيدة المدى. ففي بعض مراحل حياته ، خاصة أثناء السنوات الأولى لاكتشافه للحياة والتواصل مع أقرانه أو في مرحلة المراهقة، يعترض الطفل على القيود المفروضة عليه. وهذا الاعتراض في حد ذاته أمر طبيعي لانه يمثل جزءا من النمو الطبيعي اللازم لتكوين شخصية مكتملة ومستقلة. وإذا استغل المسئولون عن رعاية الطفل ، وهم الآباء أو الأطباء أو المدرسون ، مرض مزمن كالهيموفيليا كمبرر لفرض القيود يظهر نمط شائع من انماط السلوك. حيث يبدأ الصغير

في إخفاء اعتراضه على هذه القيود ، متظاهرا باتباع دور المذعن المطيع . فإذا تعرض لحادث أو إصابة (وهو أمر محتوم ووارد بالطبع) فانه يخفيه عن العيان كلما أمكنه ذلك، ويقول ان النزيف تلقائي ، وبالتالي تكون كل حالة نزيف تلقائي تأكيدا لحدة المرض وخطورته ، ومن ثم يتدعم المفهوم الاصلي الخاص بفرد القيود (انظر شكل 17 – 1 للتوضيح). ومما يدعو للتناقض أن اكتشاف الحادث الذي يؤدي إلى نزيف

شكل 17 – 1

دورة فرض القيود على مريض الهيموفيليا



بسبب فشل الطفل في التصرف وفق رغبات وأوامر من ينصحونه يؤكد أيضا هذه القيود ويدعمها . ومن ثم لا يستطيع الصغير ان ينتصر أبدا ويفلت من هذه القيود . كما ان فرض القيود له نتائج سلبية أخرى . ذلك ان الأطفال الذين يُمنعُون من اكتشاف قدراتهم في مجال الرياضة والبراعة اليدوية لا يتلقون أي تدريب في مجال المهارات

وتنميتها . في حين ان اكتساب هذه المهارات من خلال الحركة أو استخدام الأدوات يعمل على حمايتهم من النزيف في المستقبل بدلا من ان يكون مسببا له . ويقتنع معظم الأطفال بالنصح الموجه إليهم إذا أحسوا بمنطقية مبررات فرض القيود. والتكرار الدائم للنصح والتوجيه النظري التقييدي هو الذي يؤدي إلى هذا الاحساس بالفشل الذي يلاحظ عند بعض المرضى الأكبر سنا . فالطفل يكبر وقد ترسخ في ذهنه أن العالم الخارجي بيئة معادية له ، وأن الاصابة بالنزيف هي النتيجة الحتمية لعدم تنفيذ القيود المفروضه عليه وإنه هو المسئول عما يصيبة من نزف وألم . وهو في هذه الوضع لا يفتقد فقط وجود شخص يلجأ إليه طلبا للدعم والمساعدة حينما يواجه مشكلة حقيقية ، وإنما يفتقد أيضا العون والدعم الصحيح والتوجيه الذي سيساعده على الاحساس بالمسئولية والزهو بجسمه والاعتداد بنفسه وبانجازاته . كما يؤدي التقييد ورفض الخضوع له إلى التركيز على العلاج الطبي والحقن المتكرر بالفاكتور بلا مبرر . وبعد سلسلة من الاصابة بالنزيف التلقائي قد يستدعي الأمر إخضاع الطفل للعلاج الوقائي بدلا من العلاج عند الحاجة أو دخول المسنشفى والخضوع للعمليات الجراحية بالمفاصل .

الفصل الثامن عشر

جمعية الهيموفيليا

خلفية تاريخية

تتلخص الأهداف الأساسية لجمعية الهيموفيليا في تسهيل إلتقاء مرضى الهيموفيليا وأسرهم معا . والمساعدة في حل مشكلاتهم الاقتصادية والاجتماعية . وتشجيع الأبحاث الخاصة بأسباب الهيموفيليا وعلاجها وما يرتبط بها من أمراض . وتوجيه انتباه السلطات المعنية إلى احتياجات مريض الهيموفيليا. وجمع وتوزيع المعلومات التي تفيد مرضى الهيموفيليا ولفت اتباه الجمهور العام . والإتصال بالأطباء الاخصائيين لتقديم المزيد من الرعاية للمرضى .

وقد تأسست جمعية الهيموفيليا في المملكة المتحدة في الثلاثينات من القرن العشرين عندما اجتمع عدد من المرضى معا لإجراء فحوصات خاصة بتشخيص المرض قام به الدكتور R.G Macfarlane في اكسفورد . وبدأ ستة من المرضى في الالتقاء بشكل منتظم . وفي سنة 1942 أنشأ المرضى والمتعاطفون معهم جمعية وطنية للهيموفيليا من خلال الإتصال بنحو مائة مريض آخرين. وتم تسجيل الجمعية في مجلس مقاطعة لندن بوصفها جمعية خيرية ، وكانت اللقاءات تتم في مستشفى الأطفال في شارع جريت ارموند. وكان أول مكتب خاص بالجمعية في مقر فرقة مطافئ لندن القديم في ساوثوورك . وفي سنة 1953 أصبح د. نيومارك Newmark عضوا ومستشارا طبيا بها . وفي سنة 1954 تغير اسم الجمعية إلى جمعية الهيموفيليا ، وأعيد تنظيمها وهيكلتها وفقا للوائح وقواعد جديدة.

وأصبح السير ليونيل ويتبي أول رئيس للجمعية وانعقدت أول جمعية عمومية لها برئاسته في عام 1955. وتم انشاء فروع محلية وتزايد عدد المشتركين بمن فيهم أصدقاء المرضى وأسرهم بالاضافة إلى المرضى أنفسهم بالطبع . وفي سنة 1964 تشكلت الهيئة الطبية الاستشارية للجمعية ، وفي سنة 1965 أجرت الجمعية أول دراسة

استقصائية خاصة بتعليم مرضى الهيموفيليا وتوظيفهم ورفاهيتهم . وفي عام 1971 تمت أول دعوة لجمع التبرعات المالية التي بلغت حصيلتها 50 ألف جنيه، تم توزيعها على مراكز الهيموفيليا لشراء الأجهزة والمعدات اللازمة للتشخيص والعلاج . وفي عام 1976قامت الجمعية بتنظيم واستضافة المؤتمر الأقليمي الأوربي الثالث لاتحاد الهيموفيليا العالمي الذي انعقد في لندن .

وكان الدعم السخي الذي يقدمه كثيرون من المسئولين له تأثير كبير في خدمة المرضى في شمال انجلترا . وهذا الدعم والمساعدات مكنت المراكز المحلية من إجراء مسح نيوكاسل للهيموفيليا الذي تم الاعتماد عليه في تطوير العلاج المتاح الآن ، وتنظيم مشروع العلاج المنزلي ، وتوفير الأموال اللازمة لإجراء الاختبارات في الأقاليم .
الجمعية الإقليمية: تم انشاء الفرع الشمالي للجمعية الوطنية للهيموفيليا في انجلترا في 1952 ، تحت عنوان فرع نيوكاسل . وجميع مرضى الهيموفيليا مؤهلين للاشتراك كأعضاء في كل من الجمعية الوطنية وفروعها الإقليمية . ويمكن الإعفاء من رسم العضوية السنوي وقيمته جنية استرليني واحد إذا كان العضو معسرا . وتعتمد الجمعية في زيادة دخلها على جهود أعضائها ، وعلى تبرعات المستفيدين منها . ويتم تشجيع أسر المرضى ممن تم تشخيص مرضهم في نيوكاسل على الانضمام إلى فروعهم الإقليمية ، ويتم ارسال بياناتهم إلى السكرتارية بعد موافقتهم على ذلك . والاجتماع الدوري الوحيد المسموح به قانونا للفرع هو الاجتماع السنوي العام ، وقد يتقرر عقد اجتماع خاص إذا كان هناك ما يستدعي ذلك .

ويتم انتخاب الجمعية العمومية ، وكذلك الموظفين ، لمدة سنة واحدة وينص قانون الجمعية على ان تتكون الجمعية من ثمانية أعضاء . ويتم اختيار الرئيس والسكرتير وأمين الصندوق والموظف المسئول عن الاعلام والنشر ومساعديهم من بين أعضاء هذه اللجنة . ويحدد جدول أعمال اللجنة أسلوب الإدارة اليومية للفرع ، وتخطيط زيادة ميزانية الصندوق والإعداد للأحداث المهمة شهريا . ويتم فحص طلبات المعونات المالية بدقة بالغة . ويتمتع الفرع الشمالي (فرع نيوكاسل) بالاستقلال التام ولاتربطه صلة رسمية بأي مركز للهيموفيليا أو أحد الأعضاء الطبيين أو شيه الطبيين الممارسين . وبخلاف بعض الفروع الأخرى لايوجد أي تمثيل طبي في اللجنة ، برغم أن هناك بطبيعة الحال مصدر سريع للمساعدة الطبية والاستشارة متى لزم الأمر . والتمتع بحرية العمل الناجمة عن هذا

الطابع الاستقلالي ، المدعوم من جميع العاملين وأعضـاء اللجنـة ، يسمح باتخـاذ القرارت بسرعة ومرونة.

التمويل: كما هو الحال في أية مؤسسة خيريـة ، تسعى الجمعيـة دائمـا للبحث عن أفكار جديدة تساعد في زيادة التمويل . والنشاطات العادية مثل بيع اليناصيب ، وبطاقـات وهدايا أعيـاد الميلاد ، وبيـع السلع المستعملة فـي أحد المتـاجر الخيريـة بوسط المدينـة، والاشراف على مسابقات الجري والسباحة . كمـا يتم جمع مقدار ضخم من الأموال كل عام من خلال صناديق التبرعات التي توزع علـى متـاجر المدينـة والمحـال العامـة ، ومن خلال الهبات السخية التي تقدمها مؤسسات مـن الخـارج . وكل مجهود يبذل ، مهمـا كـان ضئيلا ، لـه قيمـة عظيمـة بالنسبة للجمعيـة . ومبدأ المسـاعدة الذاتيـة القـائم علـى العلاج المنزلي يتم تطبيقة في الجمعية وفـي المركـز أيضـا . وهذه الصفة الاستقلالية التـي يتمتع بها لا تقلل من مدى مشاركة الأعضاء الفعالة عندما يكون هناك شيئ ايجـابي يتعين القيام به .

مشكلات الأعضاء الشخصية : كلمـا كـان الفرع نشيطا ، كـان قـادرا علـى حل مشكلات أعضـائه الشخصـية. وفيمـا مضـى ، عنـدما كـان هنـاك نقص فـي مـواد العـلاج وعدم توافرالتسهيلات المركزيـة ، كانـت معظـم المشكلات التـي تعـرض علـى الجمعيـة مشكلات ذات طابع طبي . وكل مـا كـان يمكـن تقديمـه فـي هذا المجـال كـان يعتمد علـى خبرة الأعضـاء الشخصية فـي التكيف مع حـالات النـزف التـي كانـت تصيب أصحاب المشكلات المعروضة . وإذا كان لأحد الأعضاء شكوى تتعلق بالعلاج ، ولا يرغب فـي عرضـها مباشـرة علـى أحد اعضـاء المركـز، فانـه يستطيع عرضـها علـى أحد أعضـاء لجنته الفرعية على أساس انه سيتم نقلها إلى المركز في اطار من السرية . وكذلك الحال حينما يواجه أحد الأعضاء مشكلة مالية فانه يستطيع اللجؤ إلى فرع الجمعية لمساعدته ، حيث يتم بحث كل حالـة فـي سرية تامـة . وعلـى أسـاس تـوفير هذا المنـاخ مـن السرية والثقة ، يمكن إدراك أهمية التواصل الجيد بين الجمعية والمركز لأن انطلاق كل منهمـا للعمـل فـي اتجاهـات متعارضـة يعتبـر سياسـة خاطئـة تضـر بـالجميع . وقبـل ظهـور الانترنـت ووسـائل الإتصـال الحديثـة كانـت عمليـة التواصـل صـعبة ومكلفـة خاصـة بـين المركـز الـرئيس والفـروع المحليـة النائيـة . ولكـن يـتم الآن نشـر جميـع المعلومـات

والنشرات والتوجيهات والاخبار والاجتماعات على مواقع الانترنت للمركز والفروع في نفس الوقت تقريبا . واخيرا تكون الجمعية مسئولة أيضا عن تنظيم الرحلات والعطلات للأعضاء الذين قد لا يفضلون السفر خشية تعرضهم للإصابة والنزف . وتقوم بعض الفروع (في انجلترا) بشراء بعض الكرافانات الكبيرة (عربات كبيرة مغطاة) من أجل أعضائها. وتساعد هذه التسهيلات في ان يقضي بعض الأعضاء وأسرهم عطلة لمدة أسبوع في السنة على الأقل ، والتي تكون مفيدة بشكل خاص بالنسبة لمن لديهم أطفال صغار مصابين ولم يخضعوا بعد لبرنامج العلاج المنزلي ، وكذلك بالنسبة لمن لا يستطيعون تحمل تكاليف السفر ونفقات تمضية عطلات خارجية .

الجمعية المصرية للهيموفيليا (ESH)

بدأت المعالجة المنتظمة لمرض الهيموفيليا في مصر من خلال انشاء وحدة تشخيص اضطرابات النزف الموروثة (IBD) في المختبرات التابعة لوزارة الصحة . وتم انشاء وحدة علاجية للهيموفيليا في المعهد الوطني لعلاج السكري في عام 1968. وبعد ثلاث سنوات ، قامت الدكتورة بثينة الشناوي، مع مجموعة من أطباء الدم ومرضى الهيموفيليا المهتمين، بتأسيس الجمعية المصرية للهيموفيليا (ESH) . ويتماشى دور الجمعية مع أهداف الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH). وأدى التعاون مع الاتحاد العالمي إلى تحسين الرعاية لمرضى الهيموفيليا في مصر .

وتتلخص أهداف الجمعية المصرية للهيموفيليا في التعرف بدقة على أمراض الدم الوراثية من خلال مختبرات وزارة الصحة وأقسام أبحاث الدم . وانشاء سجل وطني يضم البيانات الدقيقة لتحديد مدى انتشار أمراض الدم الوراثية وتحسين عملية صنع القرار بشان توفير العلاجات المناسبة . وزيادة الوعي العام حول مرض الهيموفيليا والتعريف بمشكلات المرضى وحقهم في الحصول على الرعاية الصحية المناسبة والإندماج في المجتمع من خلال حقهم في التوظيف مثل غيرهم من الأشخاص ذوي الإعاقة. والتعاون مع الجهات الأخرى والمنظمات الوطنية والدولية التي يمكن ان تساعد في تحسين رعاية المرضى .

البرنامج الوطني لرعاية مرضى الهيموفيليا[96]

نتيجة للجهود التي قامت بها الجمعية المصرية للهيموفيليا ، تم الانتهاء من انشاء 20 مركزً لعلاج الهيموفيليا في جميع انحاء البلاد (للاسف الشديد هذه المراكز العشرين ليست حتى الآن مراكز متكاملة لعلاج الهيموفيليا وفقا لتعريفها العالمي الذي حدده الاتحاد العالي للهيموفيليا وإنما مجرد وحدات أو بنوك دم لاعطاء العلاج وليست مراكز للرعاية الشاملة) ، وأصبحت أمراض النزف الوراثية من ضمن أولويات الحكومة ، والميزانية المخصصة لرعاية وعلاج المرضى تتزايد باطراد. وتلتزم الجمعية المصرية بدعم ورعاية مرضى النزف وتحسين ظروف حياتهم من خلال الخطة الاستراتيجية التي تقوم على زيادة الوعي العام وزيادة المعرفة باضطرابات النزيف الموروثة بين المتخصصين في الرعاية الصحية . والعمل على توفير العلاجات المناسبة وبخاصة العامل الثامن اللازم لعلاج مرضى هيموفيليا A. ووضع مبادئ توجيهية وطنية لمعالجة الهيموفيليا وأمراض النزف الأخرى، والتأكد من مطابقتها لآخر التحديات ، وإنشاء سجل وطني للهيموفيليا وأمراض الدم الوراثية .

فروع جمعية الهيموفيليا المصرية في المحافظات

للأسف الشديد لاتوجد حتى الآن فروع للجمعية في المحافظات نظرا لنقص الامكانات المادية والبشرية . ويمثل ذلك مشكلة كبيرة لجميع المرضى المقيمين خارج القاهرة . ويمكن حل هذه المشكلة من خلال توظيف المعلومات والانترنت ووسائل التواصل الاجتماعي في إنشاء فروع إلكترونية مرتبطة بموقع الفرع المركزي الالكتروني على الانترنت بحيث يمكن تقديم كل الخدمات التي يقدمها الفرع المركزي للمرضى في سائر المحافظات الأخرى دون أن يضطروا إلى الحضور إلى الفرع الرئيس بالقاهرة . فمن خلال هذه الفروع الافتراضية يمكن تقديم خدمات التوعية والتثقيف الطبي والتعليمي وخدمات الدعم الاجتماعي والأسري والمهني والتدريب

---

[96] المرجع الأساسي لهذا الجزء الخاص بمصر هو الدراسة التي أعدها مجموعة من الاختصاصيين المصرين بعنوان " توجيهات علاج الهيموفيليا في مصر " والتي مولتها شركة فايزر والمنشورة في الموقع التالي:
https://intapi.sciendo.com/pdf/10.17225/jhp00118#:~:text=Clotting%20factor%20concentrates%20There%20are,%2C%20plasma%2Dderived%20and%20recombinant

على الحقن الذاتي واستلام بطاقات التشخيص الشخصية . وكذلك المشاركة عن بعد في المؤتمرات والندوات والأنشطة التي ينظمها الفرع المركزي في القاهرة . ويمكن أيضا من خلال هذه الفروع الإلكترونية التواصل مع الأطباء والاستشاريين بالقاهرة المتخصصين في مجال الرعاية الشاملة وسائر التخصصات التي قد لا تتوافر في المحافظات النائية. وكذلك تنظيم دورات تدريبية لتعليم وتدريب الفرق الطبية في المستشفيات والوحدات الصحية بالأقاليم والمحافظات .

الملاحق

ملحق رقم 1: مصادر المعلومات والمساعدة :

الموقع الرسمي للاتحاد العالمي للهيموفيليا على الانترنت www.wfh.org

عناوين وارقام مراكز علاج الهيموفيليا بمصر ودول العالم المدرجة في موقع الاتحاد العالمي للهيموفيليا : https://wfh.org/wp-content/uploads/2024/06/HTC-directory-%E2%80%93-lookup-via-Search-2024-june-27.pdf

الموقع الرسمي لجمعية أصدقاء مرضى النزف المصرية http://www.esh-eg.org/home/about

الموقع الرسمي لجمعية الهيموفيليا البريطانية: https://haemophilia.org.uk/

موقع اتحاد الهيموفيليا الأوروبي (EHC) على شبكة الانترنت . وهو منظمة دولية غير ربحية تمثل 48 منظمة وطنية للمرضى للأشخاص الذين يعانون من اضطرابات نزفية نادرة من 27 دولة عضو في الاتحاد الأوروبي (EU) : https://www.ehc.eu/about-ehc/mission-and-objectives/

ملحق رقم 2: الأسرة التي تعاني من الهيموفيليا :

قوائم فحص الطب الاجتماعي[97]:

يستلزم الأمر تدخل الإخصائي الإجتماعي في الحالات الآتية[98] :

---

[97] الطب الاجتماعي هو مجال متعدد التخصصات يركز على التفاعل العميق بين العوامل الاجتماعية والاقتصادية وآثارها على صحة الفرد ، وكيف تؤثر الظروف الاجتماعية والاقتصادية والبيئية المحددة بشكل مباشر على الصحة والمرض وتقديم الرعاية الطبية.

[98] المصدر : Jones P., Social medicine in hemophilia management, a physician's guide to the treatment of hemophilia 1979 , Huntingdon.

- أثناء فترة خطوبة مريض الهيموفيليا أو حاملة المرض أو أثناء المراحل الأولى من الزواج .
- أثناء الحمل والولادة ، والفترة التي تعقب الولادة مباشرة ، ويعتمد ذلك على نوع الوليد وتشخيص حالته .
- إذا ثبت سلامة التشخيص وأثناء الشهور الستة الأولى .
- أثناء فترة الرضاعة ومرحلة بداية مشي الطفل المريض بالهيموفيليا .
- قبل الإلتحاق بالمدرسة أو الروضة مباشرة .
- عندما يبدأ الطفل المصاب مرحلة التعليم الرسمي أو الانتقال من مدرسة لأخرى .
- عند بدء العلاج المنزلي .
- عند الاشتراك في اختبارات تنافسية .
- أثناء مرحلة البلوغ .
- عند اختيار أحد المهن وإجراء مقابلات شخصية تتعلق بذلك .
- في الفترة الأولى من تسلم العمل .
- عند تمضية عطلة بالخارج أو الاشتراك في نشاط رياضي جديد قد ينطوي على خطر بالنسبة للمريض .
- عندما تضاف أعباء طبية أخرى إلى التشخيص الأولي لمرض النزف ، كأن يعاني المريض من وجود أجسام مضادة أو التهاب الكبد الوبائي ...الخ .
- حينما يؤثر الاحساس بالألم المزمن أو الحاد على نوم المريض وعلى حياته هو وأسرته .

الحقائق التي ينبغي اطلاع العاملين بمركز الهيموفيليا عليها بشرط الحفاظ على سريتها هي :[99]

- بيانات شخصية : العمر ، الجنسية ، الديانة الاقارب ، الحالة الاجتماعية ، وتفاصيل بيانات الأسرة ، وتشمل بيان أسمائهم وأعمارهم ووظيفة الأبوين والاقارب والأطفال وبيان حالة الأسرة المرضية وتاريخ الاصابة بالنزف ودرجة الإعاقة ومدى خطورة الحالة الاكلينيكية ووجود اجسام مضادة من عدمه والاصابة بأمراض أخرى غير الهيموفيليا .

---

[99] المصدر: .Ibid

- حالة السكن والبيئة : من حيث نوع السكن وتجهيزة بوسائل الراحة ، ومدى ملائمته لخطورة المرض والحاجة إلى إجراء تعديلات او البحث عن مسكن جديد ، وجود حديقة ملحقة بالمنزل للهو الصغار ، ومدى توافر وسائل الترفيه.
- وسائل الانتقال : وسيلة تنقلات الأسرة إلى المدرسة والعمل ، ومدى الحاجة لاستخدام كرسي متحرك .
- الوضع المالي : المستوى الاجتماعي ، والتمتع بمزايا الضمان الاجتماعي والتأمين .
- بيانات عامة : التدخين وإدمان الخمر ، الاشتراك في الجمعيات التطوعية خاصة جمعية الهيموفيليا ، الهوايات وأوجه النشاط المختلفة وانواع الرياضات التي يمارسها ، القيود التي يفرضها طبيب الأسرة على أوجه النشاط وتمضية العطلات .
- التعليم : سنوات التعليم الضائعة بسبب الهيموفيليا، المؤهلات العلمية والمزايا الأخرى ، التعليم العالي ، وأهداف المريض التعليمية .
- الوظيفة : هل تم تسجيل المريض في مكتب العمل كمعاق ، بيان الحالة الوظيفية ، نوع الوظيفة ومدى ملائمتها لحالة المريض ، هل يعلم صاحب العمل بالاصابة بالهيموفيليا ، الطبقة الاجتماعية والاقتصادية .
- العلاج : نظرة المريض تجاه الهيموفيليا وعلاجها ، مدى الملائمة للعلاج المنزلي ، مدى تفهم أسباب علاج حالة معينة من النزف ، المخاوف المرتبطة بالعلاج ، نظرة المريض إلى عملية المتابعة الدورية ، نظرة المريض لممارسة التمرينات بانتظام .
- تنظيم الأسرة : تفهم نظام الوراثة، الرغبة في الانجاب ، وسائل منع الحمل والتعقيم .
- الاحساس بالألم : نوع الألم ، حاد أم مزمن ، استخدام الأدوية المسكنة ، مدى تأثير الاحساس بالألم على الحياة والنوم والعمل .

ملحق رقم 3: الحصول على وظيفة مناسبة :كتيب "مريض الهيموفيليا في العمل"

قامت مجموعة عمل من مديري مركز الهيموفيليا بالمملكة المتحدة باعداد كتيب حول "مريض الهيموفيليا في العمل"نشرته شركة كونسيبت سنة 1980 . وهذا الكتيب واحد من ثلاثة كتب تم اعدادها استنادا إلى دراسة أجريت حول احتمالات التوظيف بالنسبة لمرضى الهيموفيليا مع الإشارة على وجه الخصوص إلى إرتباط ذلك بالعلاج المنزلي . وتم إعداد مخطوط آخر للمستخدمين وأرباب الأعمال وافقت عليه لجنة القوى العاملة

التابعة لإدارة التوظيف بالمملكة المتحدة بوصفة أول منشور جديد في السلسلة التي تنشرها عن العامل المعاق the disabled worker . ونشرت هذه الدراسة بعنوان "تحسين فرص العمل لمرضى الهيموفيليا improving prospects for employment of the hemophiliacs "في المجلة الطبية البريطانية British medical Journal في 1980 . وفيما يلي ملخص لما احتواه هذا الكتيب الذي يحمل عنوان : "مريض الهيموفيليا في العمل ".

مقدمة الكتيب

يستطيع معظم مرضى الهيموفيليا الحصول على وظيفة بسهولة إلى حد ما ، ويمكثون فيها لسنوات عديدة ويشعرون بالرضا عن عملهم . بينما يجد آخرون منهم صعوبة كبيرة في تحقيق ذلك . وهذا الاختلاف بين هاتين الفئتين لا يرجع بالضرورة إلى مدى خطورة الحالة المرضية ، لأن خطورة مرضهم تنعكس على أشياء أخرى غير هذه النقطة. إنما يرجع هذا الاختلاف بالدرجة الأولى إلى مدى معرفة طبيعة الهيموفيليا ، ومعرفة الشخص لحدود قدراته ، وأن يتعلم تكييف حياته وفقا لهذه القدرات المحدودة . كما يرجع ذلك أيضا إلى معرفة كيفية تفسير هذه الأمور لأرباب الأعمال الذين قد لايبدون أي نوع من التعاطف بسبب عدم معرفتهم بطبيعة المرض . ويهدف هذا الكتيب إلى مساعدة مريض الهيموفيليا على اختيار الوظيفة المناسبة له ، وكيفية الحصول عليها ، وأن يُكيف بكفاءة مشكلته الصحية للتلائم مع العمل . والكتيب لا يقدم في واقع الأمر سوى النصح والتوجيه، أما الباقي فهو متروك لحسن تصرف كل شخص وفطنته .

تفسير ماهية الهيموفيليا للآخرين : قد يتطلب الأمر أن تفسر للآخرين طبيعة الهيموفيليا في أية مقابلة من مقابلات العمل . وبرغم انك تعرف الكثير عن طبيعة حالتك، إلا انه قد يكون من الصعب أحيانا اختيار الكلمات المناسبة لعرض هذه المسألة . وفيما يلي بعض الحقائق والمعلومات المختصرة التي قد تساعدك :

الهيموفيليا هي إحدى حالات نفص أحد عناصر التجلط في الدم . ويعنى ذلك انه عند الاصابة بجرح أو صدمة يستمر النزيف بمعدل بطئ وباستمرار لعدة ساعات بدلا من توقفه بعد بضعة دقائق . وكمية النزيف الناجمة عن هذه الإصابة أو الجرح ليست كبيرة ، وإنما يستمر النزف لفترة أطول من المعتاد . ومن المهم توضيح هذه النقطة جيدا ، لأن معظم الناس يعتقدون ان مريض الهيموفيليا سينزف حتى الموت من مجرد شكة دبوس .

من الضروري أيضا توضيح أن النزيف عندما يحدث يكون في أغلب الأحيان نزيف داخلي داخل أحد المفاصل أو العضلات . وأن مريض الهيموفيليا وحدة هو الذي يدرك حدوث هذا النزيف ولا يستطيع اكتشافه إلا الخبير المتخصص. وسوف يدهش معظم الناس عندما يعلمون أن الجروح السطحية والسحجات عادة ما تتوقف عن النزف على الفور بمجرد إجراء الاسعافات الأولية العادية ، ومن ثم فهذه نقطة أخرى مهمة ينبغي توضيحها .

إن الهيموفيليا حالة مرضية وراثية في معظم الحالات ، وتستمر طول العمر ولايمكن علاجها في الوقت الراهن . ولكن يمكن علاج الأعراض المرضية لهذه الحالة علاجا تاما لفترات قصيرة عن طريق حقن جرعات مركزة من عنصر التجلط الناقص في الوريد لوقف النزيف او منعه . ويعاني مرضى الهيموفيليا من درجات مختلفة من درجات خطورة المرض . والشخص المصاب بدرجة متوسطة قد لا يحتاج على الإطلاق إلى حقنة بالعنصر إلا عند خلع أحد الأسنان أو إجراء عملية جراحية . وفي هذه الحالة يتم حقنه مسبقا لمنع النزف .

أما الشخص المصاب بدرجة حادة بالغة الخطورة فيحتاج إلى حقنه بالعنصر عدة مرات في الشهر ، وعادة ما يكون مدربا على إجراء عملية الحقن بنفسه . ويحبذ في هذا السياق إجراء مقارنة بين حقن مريض السكر بالانسولين لان معظم الناس على علم بهذا المرض وكيفية علاجه . وهكذا فان حتى مريض الهيموفيليا المصاب بدرجة حادة خطيرة يستطيع العيش حياة شبه عادية ويستطيع الانتاج والعمل وخدمة المجتمع بنفس قدر انتاجية أي شخص عادي .

يوجد حوالي 8000 (ثمانية آلاف) مريض بالهيموفيليا جميعهم من الرجال مسجلون في مصر ، وكل منهم على اتصال وثيق بمركز الهيموفيليا التابع له ، والذي يوفر له العلاج والمساعدة على مدار الساعة .

البحث عن الوظيفة المناسبة : سواء أكنت تبحث عن وظيفة لأول مرة ، أو كنت بلا عمل لفترة مؤقتة ، أو كنت تشعر بالرغبة في الحصول على وظيفة أفضل ، حاول ان تكتشف ما تريد أن تقوم به بالفعل واعمل على تحقيقة أولا . وإبدأ من القمة . لاتكن

متخاذلا وتتقبل الفرصة أو العرض الأدنى درجة . ويوجد حاليا الكثير من أوجه المساعدة التي يمكنك الحصول عليها إذا عرفت كيف تصل إليها وأماكن وجودها .

المسئولون عن تقديم المساعدة : مركز الهيموفيليا هو أول مكان يمكن اللجؤ إليه لطلب المساعدة . فالإخصائي الإجتماعي بالمركز على علم كامل بحالتك المرضية (أو هذا ما ينبغي أن يكون) ومن ثم يستطيع اعطائك الأسماء والعناوين والنشرات المحلية المتعلقة بما تريد . وعليك أن تتصل بكل الأسماء والعناوين التي أعطيت لك ، وألا تلق بالا لاحتمال ألا يكون اتصالك بها مبشرا بالنجاح ، لأن كل اتصال تقوم به يقود إلى الإتصال التالي وأحيانا ما تأتي المساعدة العملية من المصادر التي لم تكن متوقعة على الاطلاق.

وفيما يلي بعض الملاحظات الموجزة حول سبل الحصول على المساعدة من مصادر مختلفة . يستطيع هذا الموظف المسئول عن التشغيل والتأهيل مساعدتك مساعدة عملية في الحصول على وظيفة مناسبة في المنطقة التي تسكن فيها ، وتقديم النصح بشان مدى صلاحية وطيفة معينة قد ترغب في العمل بها . كما يزودك أيضا بمعلومات عن التسهيلات والمساعدة التي يوفرها لك قسم التشغيل والتدريب الحكومي التابع للجنة خدمات القوى العاملة . وقد يشير عليك بالإلتحاق باحد مراكز التأهيل الوظيفي . وهذه المراكز لاتعمل على تدريبك على إحدى الوظائف وانما ترشدك إلى نوع العمل الأكثر ملائمة لك . وقد يستغرق الفصل الدراسي بأحد هذه المراكز عدة أسابيع .

كيف تساعد نفسك : الحماس والاخلاص من جانبك أمران مهمان لاغنى عنهما على الاطلاق. إلق نظرة سريعة على الوظائف الخالية بالصحف ومواقع التوظيف على الانترنت، وكن على اتصال دائم بمكاتب ومراكز التوظيف لمعرفة الفرص المتاحة .يجب أن تدرك ان كونك بلا عمل هو في حد ذاته يمنحك وظيفة تستغرق اليوم بأكمله – ألا وهي البحث عن وظيفة أو إعادة تدريب نفسك على حرفة جديدة . لا تتخاذل إذا بدا لك انك لن تحقق شيئا ولاتلقي بلائمة عدم نجاحك على حالتك الصحية . فربما يكون العيب في حالة الكساد التي يعاني منها سوق العمل . تذكر ان سوق العمل يتغير من وقت لآخر ، وان فرص العمل تختلف من مكان لآخر أيضا . فان كنت تعيش في منطقة تعاني من ارتفاع معدل البطالة ، فهل انت مستعد للانتقال حيث توجد الوظائف؟ مع الوضع في الإعتبار أن علاج الهيموفيليا أصبح متاح الآن في أرجاء البلاد . وعليك أن تحرص على بذل الجهد والتصميم في سعيك للحصول على وظيفة بنفس قدر الجهد

والتصميم الذي تعتزم بذله في الوظيفة ذاتها ، حتى وان استغرق ذلك منك شهورا عديدة للحصول على احدى الوظائف .

إجراء المقابلات : احرص على حضور جميع المقابلات الشخصية الخاصة بالوظائف بقدر استطاعتك . إنها أمور مسلية بالنسبة لمعظم الناس ، وأنت بحاجة إلى اكتساب الخبرة ولا توجد وسيلة أخرى لاكتسابها غير إجراء هذه المقابلات. يجب أن يكون هدفك التفوق ، وليس الأفضل كسائر المرشحين ، وإلا فلن يكون هناك سبب يدعو المستخدم المنتظر إلى اختيارك للوظيفة .

إن كنت تتشكك في عدم قدرتك على عرض مهاراتك ، أو في انك ربما تضخم هذه القدرات ، فعليك قراءة كتاب حول كيفية اجراء المقابلات واطلب من أصدقائك ومعارفك ان يطلعوك على خبراتهم في هذا المجال. ومن المهم ألا تشعر بالخذلان إذا أجريت المقابلة ولم تحصل على الوظيفة . فربما تكون قد أخطأت وأديت الاختبارعلى نحو ردئ . فان كنت اخطأت فسوف تعلم ذلك وتعمل على تلافي هذا الخطأ في المرة التالية . تذكر دائما ان التدريب والممارسة تؤدي إلى الكمال ،فاحرص على اجراء أكبر قدر ممكن من المقابلات وستجد نفسك ان آجلا أو عاجلا في الوظيفة المناسبة.

ان القرار الذي تتخذه بشان اطلاع المستخدم الذي تعمل لديه على حالتك الصحية المرضية أو إخفائها عنه إنما يرجع إليك . وأيا كان هذا القرار فانه سيكون موضع احترام العاملين بمركز الهيموفيليا الذي تتبعه . وتوجد أمثلة كثيرة لمرضى مصابين بدرجة متوسطة الخطورة من الهيموفيليا ظلوا في نفس الوظيفة لسنوات عديدة دون أن يعرف أحد بمرضهم . فان كانت حالتك متوسطة الخطورة تستطيع ابقاء الأمر طي الكتمان ولكننا لانوصي بذلك . وذلك لأنك لاتستطيع ان تتأكد من مدى معرفة صاحب العمل الذي تعمل لديه بحالتك ، وبرغم انك قد تستطيع الاحتفاظ بسرك لبعض الوقت ، فقد يكتشف الحقيقة مما يضعك في موقف حرج ، وقد يتم فصلك . وعندئذ سيصعب عليك الحصول على وظيفة أخرى ، خاصة إذا طُلب منك توصية أو شهادة من عملك السابق .

يتحمل كل صاحب عمل الان ، طبقا للقانون ، مسئولية عدم تعريض صحة وسلامة العاملين لديه للخطر في العمل. ويجب عدم اغفال هذه النقطة ، ومن ثم يتعين

عليك ان تساعده باطلاعه على طبيعة حالتك وأية متطلبات خاصة قد تحتاجها . وبهذه الطريقة تستطيع أن تضمن تخزين وحفظ أية أدوات تحتاجها في العلاج والحقن الذاتي بطريقة مناسبة . وبناء على رغبتك ، يقوم أحد المسئولين بمركز الهيموفيليا الذي تتبعه بالتوجه معك إلى المستخدم الذي تعمل لديه والتحدث معه حول أية مشكلات قد تصادفك . وتبذل الان جهود كبيرة ، وسوف يبذل في المستقبل جهد أكبر، لتشجيع الهيئات والمؤسسات على قبول تشغيل مرضى الهيموفيليا . مع ملاحظة ان اخفاء حالتك المرضية وكتمانها قد يجعل عملك مع زملائك في مناخ يسوده الاحساس بالراحة والأمان أمرا مستحيلا . ومع الوضع في الحسبان أيضا في الوقت نفسه ان معظم أصحاب الأعمال والزملاء يميلون إلى تقديم كل المعاونة بمجرد تفهمهم حقيقة طبيعة الهيموفيليا ، وربما يؤدي تكيفك مع حالتك أمامهم واخلاصك في العمل والانتظام فيه بقدر المستطاع إلى اعجابهم ببسالتك وقدرتك على التحمل .

معرفة حدود قدراتك : من المهم للغاية ان تكون موضوعيا – أي أن تكون لديك القدرة على النظر إلى نفسك ومعرفة قدراتك . فانت لاتستطيع ان تؤدي عملك بكفاءة وسلاسة (ولا أحد يستطيع ذلك) إذا كنت تعمل في وظيفة مرهقة جسديا أو عقليا . لاتفكر في ما قد تستطيع القيام به في يوم جيد حينما تكون في كامل لياقتك ، وانما فكر فيما سيستحيل القيام به في الايام السيئة (صحيا). وخبرتك الشخصية الذاتية وارشادات العاملين بمركز الهيموفيليا التابع له يمكن ان تحدد قدراتك االبدنية في الوقت الراهن وما يمكنك القيام به في المستقبل . حاول ان تكتشف المجهود البدني اللازم لأداء احدى الوظائف وتأكد من أن الوظيفة التي ستؤديها تتفق وقدراتك .

إن كنت صادقا مع نفسك في هذه الأمور ، ستجد أصحاب العمل متعاطفين مع أهدافك وطموحاتك وسيحاولون مساعدتك . كل انسان عليه ان يتعلم كيف يتعايش مع قدراته الخاصة ، وهذه النقطة بالنسبة لحالتك بالغة الأهمية على وجه الخصوص . إنها نقطة البداية في أدائك لمهام وظيفتك على نحو جيد . حاول أيضا ان تقترب من التحدي العقلي للوظيفة . فكثيرون من الناس يجدون أن ممارسة العمل بجهد تدريجيا يعد أمرا محفزا ، ولكنك لو عملت في وظيفة مجهدة باستمرار ، فتأكد إنك ستتكيف معها بالإضافة إلى تحملك لضغوط الهيموفيليا .

المشكلات المصاحبة للهيموفيليا أثناء العمل : إذا كنت تعاني من درجة متوسطة من الهيموفيليا فانك نادرا ما ستحتاج إلى العلاج بالمستشفى ، ويجب ألا يعترض أي صاحب عمل على مرات تغيبك من أجل العلاج أو التردد على العيادة الخارجية خاصة عندما يدرك ان هذا العلاج سيضمن لك القدرة على العمل بكامل طاقتك .

وان كانت درجة اصابتك بالهيموفيليا أكثر خطورة ، أو كنت تسكن بعيدا عن مركز الهيموفيليا التابع لك ، فالحل الأمثل هو أن تخضع لبرنامج العلاج الذاتي أو العلاج المنزلي ، بالطبع بعد أن تكون قد تتدربت عليه جيدا . فالعلاج الذاتي يعني أولا إنك تستطيع التعرف على النزيف ومدى حدته بمجرد بدء الشعور به ، وأن كل شيئ سيصبح على مايرام بعد نصف ساعة من حقن نفسك بالعنصر اللازم . ويعني ثانيا إنك تحتاج إلى دولاب يمكن غلقة لتخزين العلاج اللازم وسطح نظيف لاعداد العلاج ، وذلك كله لايمثل أية أعباء اضافية تقريبا .

العلاج الذاتي في العمل : إذا كنت تستطيع علاج نفسك ، فلاتقصر ذلك على الحقن الذاتي في المنزل فقط – لأن ذلك يحقق نصف الهدف . والنقاط العملية التالية قد تكون مفيدة عندما تبدأ في علاج نفسك :

- لاتشعر بالخجل من جراء عملية الحقن وتحاول أتتمها في الخفاء أو في أحد الأركان غير المناسبة أو بتعجل . تجمل بالثقة والفخر بما تقوم به ، وسوف يتكيف زملاؤك مع هذا الوضع .
- ان جميع الإحتياجات اللازمة لذلك محدودة ، فلا تتردد في طلبها واشرح الغرض منها .
- المكان المثالي لقيامك بعملية الحقن هو غرفة الاسعافات الأولية ، أو احد المكاتب ، أو أية منطقة نظيفة . ويفضل أن يكون بجانبك شخص آخر – إما ممرضة العمل أو أحد الأصدقاء .
- يمكن حفظ جميع انواع العلاج ، خاصة الانواع الحديثة منها ، في درجة حرارة الغرفة العادية . ويجب عدم تخزين أكثر من ثلاث أو أربع زجاجات ، وتجنب تعريضها لحرارة الشمس أو تركها في سيارة إلا إذا تم وضعها في وعاء معزول .

- عليك بتنظيف المكان جيدا بعد الانتهاء من عملية الحقن . وضع الأبر المستعملة في الوعاء الخاص بذلك وتأكد من عدم التخلص منها في صناديق القمامة العادية (بل يجب إرجاعها إلى مركز الهيموفيليا مجمعة للتخلص منها بطريقته ضمن النفايات الخطرة) ، وضع بقية الأدوات في كيس بلاستيك للتخلص منها . احكم اغلاق هذا الكيس وخذه معك إلى المنزل لكي تتخلص منه بعد ذلك طبقا لارشادات مركز الهيموفيليا الذي تتبعه .
- لا تتخلص أبدا من الأدوات المستعملة في الحقن في مكان العمل ، ولو حتى بإلقائها في صندوق القمامة ، لان أي شخص قد يلتقطها مصادفة ويعبث بها مما يؤدي إلى أصبابته بالتهاب الكبد .
- حافظ دائما على اتباع أرفع مستوى ممكن من مستويات إجراءات الحقن . ولا تتساهل أبدا وتسمح باجراء الحقن في مكان قذر غير مناسب أو التعجل عند الحقن أو ملامسة الإبرة المعقمة عرضا .

التأمين والتقاعد ومكافآت نهاية الخدمة : لا يجد معظم مرضى الهيموفيليا أية صعوبة في الاشتراك في نظم التأمين والتقاعد والمعاشات التي تسري على جميع العاملين . وفي حالة مواجهة أية مشكلة أو متاعب تستطيع اللجوء إلى موظف التامينات الاجتماعية أو مكتب العمل التابع لك .

نقاط عملية لوضعها في الاعتبار : الحصول على وظيفة أمر واحد مهم ، أما الاقتناع بها فهو شيئ آخر . وعليك ان تتباحث مقدما مع مركز الهيموفيليا التابع لك في مدى امكانية ومخاطر سفرك لمسافات طويلة . وان كنت تذهب لعملك بسيارة خاصة، فهل يمكن توفير مكان انتظار بالقرب من مدخل الإدارة التي تعمل بها . وإذا كنت تخضع للعلاج الذاتي ، فتأكد من توافر التسهيلات المناسبة وتأكد من وجودها .

كلمة أخيرة : نأمل ان يساعدك هذا الكتيب في الحصول على الوظيفة التي تستمتع بأدائها بالفعل أو أن يسهل الحياة بالنسبة لك في وظيفتك الحالية. وأن كانت خبرتك الشخصية ألهمتك بأفكار لإدخال تنقيحات على هذا الكتيب من شانها أن تساعد سائر مرضى االهيموفيليا الباحثين عن وظيفة في المستفبل ، نرجو ان ترسلها إلى عنوان البريد الالكتروني التالي لاضافتها إلى الطبعات التالية nybahaa@gmail.com .

الكاتب في سطور

الاسم : بهاء شاهين

الجنسية : مصري

الوظيفة الحالية : محامي حر

الوظائف السابقة : كاتب ومترجم ومستشار إعلامي وعضو البعثة المصرية بالأمم المتحدة ،مدير إدارة الكتب المترجمة بالهيئة العامة للاستعلامات.

المؤهلات العلمية :

- ماجستير معهد قانون الأعمال الدولي جامعة القاهرة وجامعة دوفلبين الفرنسية، 2009.
- ليسانس حقوق ، جامعة القاهرة ، 2002.
- دبلوم سياسة دولية، كلية الاقتصاد والعلوم السياسية،جامعة القاهرة، 1986.
- ليسانس آداب ، جامعة القاهرة ، 1977.
- دبلوم لغة برمجة الحاسبات الإلكترونية (ANST-COBOL) ، 1977.
- دبلوم لغة برمجة الحاسبات الإلكترونية (FORTRAN IV) ، 1977.

الإنتاج الفكري

أولا : كتب مؤلفة :

1. الانترنت والعولمة ، عالم الكتب ، 1999.
2. شبكة الانترنت ، كمبيوساينس 1996.
3. المرجع العملي لاستخدام الانترنت ، كمبيوساينس ، 1997 .
4. العولمة والتجارة الإلكترونية ، المؤلف ، 2000.
5. الفساد الوراثي : رسالة مفتوحة لمن يهمه الأمر ، عالم الكتب ، تدمك : 9789777802291 ، رقم الإيداع : 2020/15173 ، القاهرة،2020.

6. العلاج المنزلي للهيموفيليا ، دار الكتاب المصري اللبناني ، تدمك 978-977-94-9880-5 رقم الايداع: 15802، القاهرة 2024 .

ثانيا : كتب مترجمة :

1) مبادئ التنمية المستدامة ، الدار الدولية . القاهرة، 2000، الترقيم الدولي : 977-282-085-.
2) ماذا سيحدث : كيف سيغير عالم المعلومات الجديد حياتنا ، مركز الحضارة . القاهرة ، 2000, ISBN: 977-291-200-7.
3) التعلم في مراحل العمر المتأخرة. القاهرة ،..2002, ISBN: 0-7494-3398-1
4) خمسين شركة غيرت العالم. القاهرة ، 2002, ISBN: 1-56414-496-
5) الدليل المبتكر للبحث عبرالانترنت.القاهرة ، 2002, ISBN: 1-56414-4229.
6) دعم تعلم اللغة ومبادئ القراءة والكتابة في الطفولة المبكرة .القاهرة ، 2005, ISBN: 0-335-19931-3
7) دعم تكنولوجيا المعلومات والاتصال في الطفولة المبكرة . القاهرة ، 2004, ISBN: 0-335-20942-4
8) دعم الإبداع والخيال في الطفولة المبكرة . القاهرة ، 2004, ISBN: 0-335-019871-6.
9) دليل الصحة والسلامة في العمل. القاهرة ، 2002, ISBN: 0-7494-3550-X.
10) المرجع العملي لإدارة المشروع . القاهرة ، 2004 .
11) دعم التعلم المبكر . القاهرة ، 2004.
12) الإدارة التعليمية : " الاستراتيجية والجودة والموارد" . القاهرة ، 2004.
13) معلمون لمدارس المستقبل ، المجلس الأعلى للثقافة ، المشروع القومي للترجمة. القاهرة ، UNESCO .2005.
14) الإدارة الدولية الرشيدة لتكنولوجيا المعلومات . القاهرة ، ISBN: 0-7494-4748-6، 2007 ,
15) تعليم متميز للأطفال ذوي الاحتياجات الخاصة . القاهرة ، . 2007, ISBN: 0-335-21405-3
16) كيفية البحث عن المعلومات . القاهرة ،-2006, ISBN: 0-335-21527
17) مهارات الإشراف السريري للممرضات. القاهرة ،-2005, ISBN: 0-335-19660-8 ,
18) القضاء على العقبات وتمكين البيئات،المجلس الأعلى للثقافة،المشروع القومي للترجمة. القاهرة ، 2009; ISBN: 978-977-479-61

19) تعليم الأطفال في عالم رقمي ، المجلس الأعلى للثقافة ، المشروع القومي للترجمة. القاهرة ، 2008.
20) التعلم المرن في عالم رقمي . القاهرة ، 2003, ISBN: 0-7494-3371-X
21) بلد الثلج . رواية الكاتب الياباني ياسونارا كواباتا (مترجمة عن الانجليزية ، تحت الطبع).

المراجع

مراجع باللغة الانجليزية

1. Jones, Peter. Hemophilia home therapy. Pitman Medical, UK (1981).
2. Jones, Peter. Living with hemophilia. Lancaster: Medical and Technical Publications, 1974.
3. Lewis S and Jones P. Hemophilia and related disorders in north England: Report presented to the United Kingdom Hemophilia Society, 1977.
4. Harris Al, Cox E and Smith CRW. Handicapped and Impaired in Great Britain. London: HMSO, Part 1, 1971.
5. Jeanty L and de Vreker RA. Management of hemophilia: A system for home treatment. Scandinavian Journal of hematology Supplement 1977.
6. Murray JJM and Rugg-Gunn A. A review of effectiveness of community fluoridation schemes throughout the world. Caries Research 1980; in press
7. Cole S. the role of the physiotherapist. In proceedings of the 3rd European regional congress of the world federation of hemophilia. London: Hemophilia society. 1976.
8. Cole S and Jones P. Physiotherapy in hemophilia. 1976.
9. Biggs R and rizza CR. The control of hemostasis in hemophiliac patients. In Biggs R, ed. The treatment of hemophilia A & B and Von Willebrand's disease. Oxford , Blackwell, 1978.
10. Vernon L. Frampton and H. B. Boudreaux., Peanuts and Hemostasis in Hemophilia ,Vol. 17, No. 4 (Oct. - Dec., 1963), pp. 312-316 (5 pages) Economic Botany, Published By: Springer Nature.

11. Brigman, William E. Circumcision as Child Abuse: The Legal and Constitutional Issues.
Journal of Family Law (University of Louisville School of Law), Volume 23, Issue 3, 1984-1985.
12. H. La Follette, Freedom of Religion and Children , Public Affairs Quarterly, No. 3, 1989.
13. Jacqueline Smith, Visions and Discussions on Genital Mutilation of Girls: An International Survey, Defense for Children International, Section The Netherlands, Amsterdam, 1995.
14. The Inter-African Committee on Traditional Practices Affecting the Health of Women and Children, Report on the Regional Conference on Traditional Practices Affecting the Health of Women and Children, 19-24 November 1990, Addis Ababa, Ethiopia.
15. Report of the UN Seminar related to Traditional Practices affecting the Health of Women and Children, Ouagadougou, Burkina Faso, 29 April-3 May 1991.
16. UN Doc. E/CN.4/Sub.2/1991/48,
17. Hanny Lightfoot-Klein, Prisoners of Ritual: An Odyssey into Female Genital Circumcision in Africa, Harrington Park Press, New York, 1989.
18. Fran P. Hosken, The Hosken Report; Genital and Sexual Mutilation of Females, 4th Rev. WIN News, Lexington, 1993.
19. Nadia Toubia, Women and health in Sudan, in: Women of the Arab World, London, Zed Press, 1988,
20. Wallerstein, Circumcision, an American Health Fallacy, Spinger Publishing Company, New York, 1980.

21. N. Williams and L. Kapila, Complications of Circumcision, British Journal of Surgery, Vol. 80, October 1993
22. James DeMeo, The Geography of Genital Mutilations, paper presented at the First International Symposium on Circumcision, 1-3 March 1989, Anaheim, California, published in The Truth Seeker, July/August 1989..
23. William E. Brigman, Circumcision as Child Abuse: The Legal and Constitutional Issues, Journal of Family Law, Vol. 23, No. 3, 1984,
24. Abbie J. Chessler, Justifying the Unjustifiable: Rite v. Wrong, Buffalo Law Review, Vol. 45, 1997
25. Moshe Rothenberg, Ending Circumcision in the Jewish Community?, paper presented at the Second International Symposium on Circumcision, 30 April-3 May 1991, San Francisco, California.
26. Sami A. Aldeeb Abu-Sahlieh, Islamic Law and the Issue of Male and Female Circumcision, in Third World Legal Studies, 1994-1995,
27. Marilyn Fayre Milos and Donna Macris, Circumcision; A Medical or a Human Rights Issue?, Journal of Nurse-Midwifery, Vol. 37, No. 2 (Supplement), March/April 1992,
28. Gordon and J. Collin, Save the Normal Foreskin, BMJ 1993,

29. Philip Alston (ed.), The Best Interests of the Child; Reconciling Culture and Human Rights, UNICEF, Clarendon Press, Oxford, 1994.
30. UN Doc. E/CN.4/1987/25, para. 38.
31. Philip E. Veerman, The Rights of the Child and the Changing Image of Childhood, Martinus Nijhoff, Dordrecht, 1992,
32. Kirsten Lee, Female Genital Mutilation - Medical aspects and the rights of children, International Journal of Children's Rights, Vol. 2, No. 1, 1994
33. Alison T. Slack, Female Circumcision: A Critical Appraisal, Human Rights Quarterly, No. 4, 1988,
34. Charles A. Bonner and Michael J. Kinane, Circumcision; The Legal and Constitutional Issues, paper presented at the Second Symposium on Circumcision, 30 April-3 May 1991, San Francisco.
35. Haberfield, Les - "The Law and Male Circumcision in Australia: Medical, Legal and Cultural Issues" [1997] MonashULawRw 7; (1997).
36. K. Boulware-Miller, Female Circumcision: Challenges to the Practice as a Human Rights Violation, Harvard Women's Law Journal, Vol. 8, 1985,

مواقع على الانترنت

1. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10387983/
2. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7822074/#:~:text=In%20the%20UK%2C%20it%20is,patients%20with%20hemophilia%20receive%20prophylaxis.&text=Many%

20studies%20in%20hemophilia%2C%20as,require%20analysis%20of%20bleeding%20frequencies
3. https://www.ispor.org/docs/default-source/euro2022/1--ispor-poster---bia-of-adopting-prophylactic-approach-in-hemophilia-a-in-egypt-pdf.pdf?sfvrsn=148048ee_0.
4. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2366710/
5. http://www.esh-eg.org/
6. www.haemophilia.org.uk
7. https://www.hemophilia.ca/
8. https://wfh.org/
9. https://www.hemophiliafed.org/
10. https://www.cdc.gov/hemophilia/index.html
11. https://www.bleeding.org/
12. https://medlineplus.gov/ency/article/002204.htm
13. https://www.changinghaemophilia.com/
14. https://www.togetherforrare.com/resources/hemophilia
15. https://www.dovepress.com/about-us
16. https://www.ehc.eu/
17. https://www.euhanet.org/
18. https://www.eahad.org/
19. https://web.euhass.org/
20. https://www.ukhcdo.org/?avia_forced_reroute=1
21. https://hemophilia.ca/files/Home%20Treatment%20Guide.pdf
22. https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x
23. مضبطة وأرشيف مجلس الشيوخ الأمريكي من الموقع التالي :
https://www.govinfo.gov/content/pkg/CHRG-93shrg27631/pdf/CHRG-93shrg27631.pdf